

**UNIVERSITE MOHAMMED V
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE
-RABAT-**

ANNEE : 2013

THESE N°: 15

**Tumeurs pseudo-papillaires et solides du pancréas :
à propos de neuf cas et revue de la littérature**

THESE

Présentée et soutenue publiquement le :

PAR

Mr JANATI IDRISSE BADR

Né le 23 octobre 1979 à Nice en France

POUR L'OBTENTION DU DOCTORAT EN MEDECINE

MOTS CLES : tumeur pseudo-papillaire et solide, pancréas,
immunohistochimie, histogénèse, chirurgie

JURY

Mme. N. MAHASSINI

Professeur d'anatomie pathologique

Mme. Z. BERNOUSSI

Professeur d'anatomie pathologique

Mme. S. BOUKLATA

Professeur agrégée de Radiologie

M. A. JAHID

Professeur agrégé d'anatomie pathologique

PRESIDENT et RAPPORTEUR

JUGES

بِسْمِ اللَّهِ الرَّحْمَنِ الرَّحِيمِ

"ربِّهِ أَوْزَعْنِي أَنْ أَشْكُرَ نِعْمَتَكَ

الَّتِي أَنْعَمْتَ عَلَيَّ وَعَلَى وَالِدِيَّ

وَأَنْ أَعْمَلَ حَالًا تَرْضَاهُ وَأُطِيعَ

لِي فِي خَيْرَتِي إِنْ تَبَّهَ إِلَيْكَ

وَأِنْ لِي مِنَ الْمُسْلِمِينَ"

صَدَقَ اللَّهُ الْعَظِيمُ.



**UNIVERSITE MOHAMMED V- SOUISSI
FACULTE DE MEDECINE ET DE PHARMACIE - RABAT**

DOYENS HONORAIRES :

1962 – 1969 : Docteur Abdelmalek FARAJ
1969 – 1974 : Professeur Abdellatif BERBICH
1974 – 1981 : Professeur Bachir LAZRAK
1981 – 1989 : Professeur Taieb CHKILI
1989 – 1997 : Professeur Mohamed Tahar ALAOUI
1997 – 2003 : Professeur Abdelmajid BELMAHI

ADMINISTRATION :

Doyen : Professeur Najia HAJJAJ
Vice Doyen chargé des Affaires Académiques et étudiantes
Professeur Mohammed JIDDANE
Vice Doyen chargé de la Recherche et de la Coopération
Professeur Ali BENOMAR
Vice Doyen chargé des Affaires Spécifiques à la Pharmacie
Professeur Yahia CHERRAH
Secrétaire Général : Mr. El Hassane AHALLAT

PROFESSEURS :

Février, Septembre, Décembre 1973

1. Pr. CHKILI Taieb Neuropsychiatrie

Janvier et Décembre 1976

2. Pr. HASSAR Mohamed Pharmacologie Clinique

Mars, Avril et Septembre 1980

3. Pr. EL KHAMLICHI Abdeslam Neurochirurgie

4. Pr. MESBAHI Redouane Cardiologie

Mai et Octobre 1981

5. Pr. BOUZOUBAA Abdelmajid Cardiologie
6. Pr. EL MANOUAR Mohamed Traumatologie-Orthopédie
7. Pr. HAMANI Ahmed* Cardiologie
8. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajih Chirurgie Cardio-Vasculaire
9. Pr. SBIHI Ahmed Anesthésie –Réanimation
10. Pr. TAOBANE Hamid* Chirurgie Thoracique

Mai et Novembre 1982

- | | |
|----------------------------------|-----------------------------|
| 11. Pr. ABROUQ Ali* | Oto-Rhino-Laryngologie |
| 12. Pr. BENOMAR M'hammed | Chirurgie-Cardio-Vasculaire |
| 13. Pr. BENSOUA Mohamed | Anatomie |
| 14. Pr. BENOSMAN Abdellatif | Chirurgie Thoracique |
| 15. Pr. LAHBABI ép. AMRANI Naïma | Physiologie |

Novembre 1983

- | | |
|-----------------------------------|--------------------|
| 16. Pr. ALAOUI TAHIRI Kébir* | Pneumo-ptisiologie |
| 17. Pr. BALAFREJ Amina | Pédiatrie |
| 18. Pr. BELLAKHDAR Fouad | Neurochirurgie |
| 19. Pr. HAJJAJ ép. HASSOUNI Najia | Rhumatologie |
| 20. Pr. SRAIRI Jamal-Eddine | Cardiologie |

Décembre 1984

- | | |
|--------------------------------------|-------------------------|
| 21. Pr. BOUCETTA Mohamed* | Neurochirurgie |
| 22. Pr. EL GUEDDARI Brahim El Khalil | Radiothérapie |
| 23. Pr. MAAOUNI Abdelaziz | Médecine Interne |
| 24. Pr. MAAZOUZI Ahmed Wajdi | Anesthésie -Réanimation |
| 25. Pr. NAJIM'Barek * | Immuno-Hématologie |
| 26. Pr. SETTAF Abdellatif | Chirurgie |

Novembre et Décembre 1985

- | | |
|---|---|
| 27. Pr. BENJELLOUN Halima | Cardiologie |
| 28. Pr. BENS Aid Younes | Pathologie Chirurgicale |
| 29. Pr. EL ALAOUI Faris Moulay El Mostafa | Neurologie |
| 30. Pr. IHRAI Hssain * | Stomatologie et Chirurgie Maxillo-Faciale |
| 31. Pr. IRAQI Ghali | Pneumo-ptisiologie |
| 32. Pr. KZADRI Mohamed | Oto-Rhino-laryngologie |

Janvier, Février et Décembre 1987

- | | |
|--|------------------------------|
| 33. Pr. AJANA Ali | Radiologie |
| 34. Pr. AMMAR Fanid | Pathologie Chirurgicale |
| 35. Pr. CHAHED OUZZANI Houria ép.TAOBANE | Gastro-Entérologie |
| 36. Pr. EL FASSY FIHRI Mohamed Taoufiq | Pneumo-ptisiologie |
| 37. Pr. EL HAITEM Naïma | Cardiologie |
| 38. Pr. EL MANSOURI Abdellah* | Chimie-Toxicologie Expertise |
| 39. Pr. EL YAACOUBI Moradh | Traumatologie Orthopédie |
| 40. Pr. ESSAID EL FEYDI Abdellah | Gastro-Entérologie |
| 41. Pr. LACHKAR Hassan | Médecine Interne |
| 42. Pr. OHAYON Victor* | Médecine Interne |
| 43. Pr. YAHYA OUI Mohamed | Neurologie |

Décembre 1988

- | | |
|-------------------------------------|-----------------------|
| 44. Pr. BENHAMAMOUCHE Mohamed Najib | Chirurgie Pédiatrique |
| 45. Pr. DAFIRI Rachida | Radiologie |

- | | |
|-------------------------|--------------------------|
| 46. Pr. FAIK Mohamed | Urologie |
| 47. Pr. HERMAS Mohamed | Traumatologie Orthopédie |
| 48. Pr. TOLOUNE Farida* | Médecine Interne |

Décembre 1989 Janvier et Novembre 1990

- | | |
|---|--------------------------|
| 49. Pr. ADNAOUI Mohamed | Médecine Interne |
| 50. Pr. AOUNI Mohamed | Médecine Interne |
| 51. Pr. BENAMEUR Mohamed* | Radiologie |
| 52. Pr. BOUKILI MAKHOUKHI Abdelali | Cardiologie |
| 53. Pr. CHAD Bouziane | Pathologie Chirurgicale |
| 54. Pr. CHKOFF Rachid | Pathologie Chirurgicale |
| 55. Pr. FARCHADO Fouzia ép. BENABDELLAH | Pédiatrie |
| 56. Pr. HACHIM Mohammed* | Médecine-Interne |
| 57. Pr. HACHIMI Mohamed | Urologie |
| 58. Pr. KHARBACH Aïcha | Gynécologie -Obstétrique |
| 59. Pr. MANSOURI Fatima | Anatomie-Pathologique |
| 60. Pr. OUAZZANI Taïbi Mohamed Réda | Neurologie |
| 61. Pr. SEDRATI Omar* | Dermatologie |
| 62. Pr. TAZI Saoud Anas | Anesthésie Réanimation |

Février Avril Juillet et Décembre 1991

- | | |
|--|--|
| 63. Pr. AL HAMANY Zaïtounia | Anatomie-Pathologique |
| 64. Pr. ATMANI Mohamed* | Anesthésie Réanimation |
| 65. Pr. AZZOUZI Abderrahim | Anesthésie Réanimation |
| 66. Pr. BAYAHIA Rabéa ép. HASSAM | Néphrologie |
| 67. Pr. BELKOUCHI Abdelkader | Chirurgie Générale |
| 68. Pr. BENABDELLAH Chahrazad | Hématologie |
| 69. Pr. BENCHEKROUN BELABBES Abdellatif | Chirurgie Générale |
| 70. Pr. BENSOUDA Yahia | Pharmacie galénique |
| 71. Pr. BERRAHO Amina | Ophtalmologie |
| 72. Pr. BEZZAD Rachid | Gynécologie Obstétrique |
| 73. Pr. CHABRAOUI Layachi | Biochimie et Chimie |
| 74. Pr. CHANA El Houssaine* | Ophtalmologie |
| 75. Pr. CHERRAH Yahia | Pharmacologie |
| 76. Pr. CHOKAIRI Omar | Histologie Embryologie |
| 77. Pr. FAJRI Ahmed* | Psychiatrie |
| 78. Pr. JANATI Idrissi Mohamed* | Chirurgie Générale |
| 79. Pr. KHATTAB Mohamed | Pédiatrie |
| 80. Pr. NEJMI Maati | Anesthésie-Réanimation |
| 81. Pr. OUAALINE Mohammed* | Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène |
| 82. Pr. SOULAYMANI Rachida ép. BENCHEIKH | Pharmacologie |
| 83. Pr. TAOUFIK Jamal | Chimie thérapeutique |

Décembre 1992

84. Pr. AHALLAT Mohamed
85. Pr. BENOUDA Amina
86. Pr. BENSOUA Adil
87. Pr. BOUJIDA Mohamed Najib
88. Pr. CHAHED OUAZZANI Laaziza
89. Pr. CHRAIBI Chafiq
90. Pr. DAOUDI Rajae
91. Pr. DEHAYNI Mohamed*
92. Pr. EL HADDOURY Mohamed
93. Pr. EL OUAHABI Abdessamad
94. Pr. FELLAT Rokaya
95. Pr. GHAFIR Driss*
96. Pr. JIDDANE Mohamed
97. Pr. OUAZZANI TAIBI Med Charaf Eddine
98. Pr. TAGHY Ahmed
99. Pr. ZOUHDI Mimoun

Chirurgie Générale
Microbiologie
Anesthésie Réanimation
Radiologie
Gastro-Entérologie
Gynécologie Obstétrique
Ophtalmologie
Gynécologie Obstétrique
Anesthésie Réanimation
Neurochirurgie
Cardiologie
Médecine Interne
Anatomie
Gynécologie Obstétrique
Chirurgie Générale
Microbiologie

Mars 1994

- 100.Pr. AGNAOU Lahcen
- 101.Pr. AL BAROUDI Saad
- 102.Pr. BENCHERIFA Fatiha
- 103.Pr. BENJAAFAR Nouredine
- 104.Pr. BENJELLOUN Samir
- 105.Pr. BEN RAIS Nozha
- 106.Pr. CAOUI Malika
- 107.Pr. CHRAIBI Abdelmjid
- 108.Pr. EL AMRANI Sabah ép. AHALLAT
- 109.Pr. EL AOUDAD Rajae
- 110.Pr. EL BARDOUNI Ahmed
- 111.Pr. EL HASSANI My Rachid
- 112.Pr. EL IDRISSE LAMGHARI Abdennaceur
- 113.Pr. EL KIRAT Abdelmajid*
- 114.Pr. ERROUGANI Abdelkader
- 115.Pr. ESSAKALI Malika
- 116.Pr. ETTAYEBI Fouad
- 117.Pr. HADRI Larbi*
- 118.Pr. HASSAM Badredine
- 119.Pr. IFRINE Lahssan
- 120.Pr. JELTHI Ahmed
- 121.Pr. MAHFOUD Mustapha
- 122.Pr. MOUDENE Ahmed*
- 123.Pr. OULBACHA Said
- 124.Pr. RHRAB Brahim
- 125.Pr. SENOUCI Karima ép. BELKHADIR

Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Ophtalmologie
Radiothérapie
Chirurgie Générale
Biophysique
Biophysique
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Gynécologie Obstétrique
Immunologie
Traumato-Orthopédie
Radiologie
Médecine Interne
Chirurgie Cardio- Vasculaire
Chirurgie Générale
Immunologie
Chirurgie Pédiatrique
Médecine Interne
Dermatologie
Chirurgie Générale
Anatomie Pathologique
Traumatologie – Orthopédie
Traumatologie- Orthopédie
Chirurgie Générale
Gynécologie –Obstétrique
Dermatologie

126. Pr. SLAOUI Anas

Chirurgie Cardio-Vasculaire

Mars 1994

- 127.Pr. ABBAR Mohamed*
- 128.Pr. ABDELHAK M'barek
- 129.Pr. BELAIDI Halima
- 130.Pr. BRAHMI Rida Slimane
- 131.Pr. BENTAHILA Abdelali
- 132.Pr. BENYAHIA Mohammed Ali
- 133.Pr. BERRADA Mohamed Saleh
- 134.Pr. CHAMI Ilham
- 135.Pr. CHERKAOUI Lalla Ouafae
- 136.Pr. EL ABBADI Najia
- 137.Pr. HANINE Ahmed*
- 138.Pr. JALIL Abdelouahed
- 139.Pr. LAKHDAR Amina
- 140.Pr. MOUANE Nezha

Urologie
Chirurgie – Pédiatrique
Neurologie
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie
Gynécologie – Obstétrique
Traumatologie – Orthopédie
Radiologie
Ophtalmologie
Neurochirurgie
Radiologie
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Pédiatrie

Mars 1995

- 141.Pr. ABOUQUAL Redouane
- 142.Pr. AMRAOUI Mohamed
- 143.Pr. BAIDADA Abdelaziz
- 144.Pr. BARGACH Samir
- 145.Pr. BEDDOUCHE Amocrane*
- 146.Pr. BENZAOUZ Mustapha
- 147.Pr. CHAARI Jilali*
- 148.Pr. DIMOU M'barek*
- 149.Pr. DRISSI KAMILI Mohammed Nordine*
- 150.Pr. EL MESNAOUI Abbes
- 151.Pr. ESSAKALI HOUSSYNI Leila
- 152.Pr. FERHATI Driss
- 153.Pr. HASSOUNI Fadil
- 154.Pr. HDA Abdelhamid*
- 155.Pr. IBEN ATTYA ANDALOUSSI Ahmed
- 156.Pr. IBRAHIMY Wafaa
- 157.Pr. MANSOURI Aziz
- 158.Pr. OUAZZANI CHAHDI Bahia
- 159.Pr. RZIN Abdelkader*
- 160.Pr. SEFIANI Abdelaziz
- 161.Pr. ZEGGWAGH Amine Ali

Réanimation Médicale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Gynécologie Obstétrique
Urologie
Gastro-Entérologie
Médecine Interne
Anesthésie Réanimation
Anesthésie Réanimation
Chirurgie Générale
Oto-Rhino-Laryngologie
Gynécologie Obstétrique
Médecine Préventive, Santé Publique et Hygiène
Cardiologie
Urologie
Ophtalmologie
Radiothérapie
Ophtalmologie
Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
Génétique
Réanimation Médicale

Décembre 1996

- 162.Pr. AMIL Touriya*
- 163.Pr. BELKACEM Rachid
- 164.Pr. BELMAHI Amin

Radiologie
Chirurgie Pédiatrie
Chirurgie réparatrice et plastique

165.Pr. BOULANOUAR Abdelkrim	Ophtalmologie
166.Pr. EL ALAMI EL FARICHA EL Hassan	Chirurgie Générale
167.Pr. EL MELLOUKI Ouafae*	Parasitologie
168.Pr. GAOUZI Ahmed	Pédiatrie
169.Pr. MAHFOUDI M'barek*	Radiologie
170.Pr. MOHAMMADINE EL Hamid	Chirurgie Générale
171.Pr. MOHAMMADI Mohamed	Médecine Interne
172.Pr. MOULINE Soumaya	Pneumo-phtisiologie
173.Pr. OUADGHIRI Mohamed	Traumatologie-Orthopédie
174.Pr. OUZEDDOUN Naima	Néphrologie
175.Pr. ZBIR EL Mehdi*	Cardiologie

Novembre 1997

176.Pr. ALAMI Mohamed Hassan	Gynécologie-Obstétrique
177.Pr. BEN AMAR Abdesselem	Chirurgie Générale
178.Pr. BEN SLIMANE Lounis	Urologie
179.Pr. BIROUK Nazha	Neurologie
180.Pr. BOULAICH Mohamed	O.RL.
181.Pr. CHAOUIR Souad*	Radiologie
182.Pr. DERRAZ Said	Neurochirurgie
183.Pr. ERREIMI Naima	Pédiatrie
184.Pr. FELLAT Nadia	Cardiologie
185.Pr. GUEDDARI Fatima Zohra	Radiologie
186.Pr. HAIMEUR Charki*	Anesthésie Réanimation
187.Pr. KANOUNI NAWAL	Physiologie
188.Pr. KOUTANI Abdellatif	Urologie
189.Pr. LAHLOU Mohamed Khalid	Chirurgie Générale
190.Pr. MAHRAOUI CHAFIQ	Pédiatrie
191.Pr. NAZI M'barek*	Cardiologie
192.Pr. OUAHABI Hamid*	Neurologie
193.Pr. SAFI Lahcen*	Anesthésie Réanimation
194.Pr. TAOUFIQ Jallal	Psychiatrie
195.Pr. YOUSFI MALKI Mounia	Gynécologie Obstétrique

Novembre 1998

196.Pr. AFIFI RAJAA	Gastro-Entérologie
197.Pr. AIT BENASSER MOULAY Ali*	Pneumo-phtisiologie
198.Pr. ALOUANE Mohammed*	Oto-Rhino-Laryngologie
199.Pr. BENOMAR ALI	Neurologie
200.Pr. BOUGTAB Abdesslam	Chirurgie Générale
201.Pr. ER RIHANI Hassan	Oncologie Médicale
202.Pr. EZZAITOUNI Fatima	Néphrologie
203.Pr. KABBAJ Najat	Radiologie
204.Pr. LAZRAK Khalid (M)	Traumatologie Orthopédie

Novembre 1998

205.Pr. BENKIRANE Majid*
206.Pr. KHATOURI ALI*
207.Pr. LABRAIMI Ahmed*

Hématologie
Cardiologie
Anatomie Pathologique

Janvier 2000

208.Pr. ABID Ahmed*
209.Pr. AIT OUMAR Hassan
210.Pr. BENCHERIF My Zahid
211.Pr. BENJELLOUN DAKHAMA Badr.Sououd
212.Pr. BOURKADI Jamal-Eddine
213.Pr. CHAOUI Zineb
214.Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Al Montacer
215.Pr. ECHARRAB El Mahjoub
216.Pr. EL FTOUH Mustapha
217.Pr. EL MOSTARCHID Brahim*
218.Pr. EL OTMANYAzzedine
219.Pr. GHANNAM Rachid
220.Pr. HAMMANI Lahcen
221.Pr. ISMAILI Mohamed Hatim
222.Pr. ISMAILI Hassane*
223.Pr. KRAMI Hayat Ennoufouss
224.Pr. MAHMOUDI Abdelkrim*
225.Pr. TACHINANTE Rajae
226.Pr. TAZI MEZALEK Zoubida

Pneumophtisiologie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Pneumo-phtisiologie
Neurochirurgie
Chirurgie Générale
Cardiologie
Radiologie
Anesthésie-Réanimation
Traumatologie Orthopédie
Gastro-Entérologie
Anesthésie-Réanimation
Anesthésie-Réanimation
Médecine Interne

Novembre 2000

227.Pr. AIDI Saadia
228.Pr. AIT OURHROUI Mohamed
229.Pr. AJANA Fatima Zohra
230.Pr. BENAMR Said
231.Pr. BENCHEKROUN Nabiha
232.Pr. CHERTI Mohammed
233.Pr. ECH-CHERIF EL KETTANI Selma
234.Pr. EL HASSANI Amine
235.Pr. EL IDGHIRI Hassan
236.Pr. EL KHADER Khalid
237.Pr. EL MAGHRAOUI Abdellah*
238.Pr. GHARBI Mohamed El Hassan
239.Pr. HSSAIDA Rachid*
240.Pr. LACHKAR Azzouz
241.Pr. LAHLOU Abdou
242.Pr. MAFTAH Mohamed*
243.Pr. MAHASSINI Najat

Neurologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Chirurgie Générale
Ophtalmologie
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Pédiatrie
Oto-Rhino-Laryngologie
Urologie
Rhumatologie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Anesthésie-Réanimation
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Neurochirurgie
Anatomie Pathologique

244.Pr. MDAGHRI ALAOUI Asmae
245.Pr. NASSIH Mohamed*
246.Pr. ROUIMI Abdelhadi
Décembre 2001
247.Pr. ABABOU Adil
248.Pr. AOUAD Aicha
249.Pr. BALKHI Hicham*
250.Pr. BELMEKKI Mohammed
251.Pr. BENABDELJLIL Maria
252.Pr. BENAMAR Loubna
253.Pr. BENAMOR Jouda
254.Pr. BENELBARHDADI Imane
255.Pr. BENNANI Rajae
256.Pr. BENOUACHANE Thami
257.Pr. BENYOUSSEF Khalil
258.Pr. BERRADA Rachid
259.Pr. BEZZA Ahmed*
260.Pr. BOUCHIKHI IDRISSE Med Larbi
261.Pr. BOUHOUCHE Rachida
262.Pr. BOUMDIN El Hassane*
263.Pr. CHAT Latifa
264.Pr. CHELLAOUI Mounia
265.Pr. DAALI Mustapha*
266.Pr. DRISSI Sidi Mourad*
267.Pr. EL HAJJOUI Ghziel Samira
268.Pr. EL HIJRI Ahmed
269.Pr. EL MAAQILI Moulay Rachid
270.Pr. EL MADHI Tarik
271.Pr. EL MOUSSAIF Hamid
272.Pr. EL OUNANI Mohamed
273.Pr. EL QUESSAR Abdeljlil
274.Pr. ETTAIR Said
275.Pr. GAZZAZ Miloudi*
276.Pr. GOURINDA Hassan
277.Pr. HRORA Abdelmalek
278.Pr. KABBAJ Saad
279.Pr. KABIRI EL Hassane*
280.Pr. LAMRANI Moulay Omar
281.Pr. LEKEHAL Brahim
282.Pr. MAHASSIN Fattouma*
283.Pr. MEDARHRI Jalil
284.Pr. MIKDAME Mohammed*
285.Pr. MOHSINE Raouf
286.Pr. NABIL Samira
287.Pr. NOUINI Yassine

Pédiatrie
Stomatologie Et Chirurgie Maxillo-Faciale
Neurologie

Anesthésie-Réanimation
Cardiologie
Anesthésie-Réanimation
Ophtalmologie
Neurologie
Néphrologie
Pneumo-physiologie
Gastro-Entérologie
Cardiologie
Pédiatrie
Dermatologie
Gynécologie Obstétrique
Rhumatologie
Anatomie
Cardiologie
Radiologie
Radiologie
Radiologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Gynécologie Obstétrique
Anesthésie-Réanimation
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Ophtalmologie
Chirurgie Générale
Radiologie
Pédiatrie
Neuro-Chirurgie
Chirurgie-Pédiatrique
Chirurgie Générale
Anesthésie-Réanimation
Chirurgie Thoracique
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Médecine Interne
Chirurgie Générale
Hématologie Clinique
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Urologie

288.Pr. OUALIM Zouhir*
289.Pr. SABBAH Farid
290.Pr. SEFIANI Yasser
291.Pr. TAOUFIQ BENCHEKROUN Soumia
292.Pr. TAZI MOUKHA Karim

Néphrologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Vasculaire Périphérique
Pédiatrie
Urologie

Décembre 2002

293.Pr. AL BOUZIDI Abderrahmane*
294.Pr. AMEUR Ahmed *
295.Pr. AMRI Rachida
296.Pr. AOURARH Aziz*
297.Pr. BAMOU Youssef *
298.Pr. BELMEJDOUB Ghizlene*
299.Pr. BENBOUAZZA Karima
300.Pr. BENZEKRI Laila
301.Pr. BENZZOUBEIR Nadia*
302.Pr. BERNOUSSI Zakiya
303.Pr. BICHRA Mohamed Zakariya
304.Pr. CHOHO Abdelkrim *
305.Pr. CHKIRATE Bouchra
306.Pr. EL ALAMI EL FELLOUS Sidi Zouhair
307.Pr. EL ALJ Haj Ahmed
308.Pr. EL BARNOUSSI Leila
309.Pr. EL HAOURI Mohamed *
310.Pr. EL MANSARI Omar*
311.Pr. ES-SADEL Abdelhamid
312.Pr. FILALI ADIB Abdelhai
313.Pr. HADDOUR Leila
314.Pr. HAJJI Zakia
315.Pr. IKEN Ali
316.Pr. ISMAEL Farid
317.Pr. JAAFAR Abdeloihab*
318.Pr. KRIOULE Yamina
319.Pr. LAGHMARI Mina
320.Pr. MABROUK Hfid*
321.Pr. MOUSSAOUI RAHALI Driss*
322.Pr. MOUSTAGHFIR Abdelhamid*
323.Pr. MOUSTAINE My Rachid
324.Pr. NAITLHO Abdelhamid*
325.Pr. OUJILAL Abdelilah
326.Pr. RACHID Khalid *
327.Pr. RAISS Mohamed
328.Pr. RGUIBI IDRISSE Sidi Mustapha*
329.Pr. RHOU Hakima
330.Pr. SIAH Samir *

Anatomie Pathologique
Urologie
Cardiologie
Gastro-Entérologie
Biochimie-Chimie
Endocrinologie et Maladies Métaboliques
Rhumatologie
Dermatologie
Gastro-Entérologie
Anatomie Pathologique
Psychiatrie
Chirurgie Générale
Pédiatrie
Chirurgie Pédiatrique
Urologie
Gynécologie Obstétrique
Dermatologie
Chirurgie Générale
Chirurgie Générale
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Ophtalmologie
Urologie
Traumatologie Orthopédie
Traumatologie Orthopédie
Pédiatrie
Ophtalmologie
Traumatologie Orthopédie
Gynécologie Obstétrique
Cardiologie
Traumatologie Orthopédie
Médecine Interne
Oto-Rhino-Laryngologie
Traumatologie Orthopédie
Chirurgie Générale
Pneumophtisiologie
Néphrologie
Anesthésie Réanimation

- 331.Pr. THIMOU Amal
 332.Pr. ZENTAR Aziz*
 333.Pr. ZRARA Ibtisam*

Pédiatrie
 Chirurgie Générale
 Anatomie Pathologique

PROFESSEURS AGREGES :

Janvier 2004

- 334.Pr. ABDELLAH El Hassan
 335.Pr. AMRANI Mariam
 336.Pr. BENBOUZID Mohammed Anas
 337.Pr. BENKIRANE Ahmed*
 338.Pr. BENRAMDANE Larbi*
 339.Pr. BOUGHALEM Mohamed*
 340.Pr. BOULAADAS Malik
 341.Pr. BOURAZZA Ahmed*
 342.Pr. CHAGAR Belkacem*
 343.Pr. CHERRADI Nadia
 344.Pr. EL FENNI Jamal*
 345.Pr. EL HANCHI ZAKI
 346.Pr. EL KHORASSANI Mohamed
 347.Pr. EL YOUNASSI Badreddine*
 348.Pr. HACHI Hafid
 349.Pr. JABOUIRIK Fatima
 350.Pr. KARMANE Abdelouahed
 351.Pr. KHABOUZE Samira
 352.Pr. KHARMAZ Mohamed
 353.Pr. LEZREK Mohammed*
 354.Pr. MOUGHIL Said
 355.Pr. NAOUMI Asmae*
 356.Pr. SAADI Nozha
 357.Pr. SASSENOU ISMAIL*
 358.Pr. TARIB Abdelilah*
 359.Pr. TIJAMI Fouad
 360.Pr. ZARZUR Jamila

Ophtalmologie
 Anatomie Pathologique
 Oto-Rhino-Laryngologie
 Gastro-Entérologie
 Chimie Analytique
 Anesthésie Réanimation
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo-faciale
 Neurologie
 Traumatologie Orthopédie
 Anatomie Pathologique
 Radiologie
 Gynécologie Obstétrique
 Pédiatrie
 Cardiologie
 Chirurgie Générale
 Pédiatrie
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Traumatologie Orthopédie
 Urologie
 Chirurgie Cardio-Vasculaire
 Ophtalmologie
 Gynécologie Obstétrique
 Gastro-Entérologie
 Pharmacie Clinique
 Chirurgie Générale
 Cardiologie

Janvier 2005

- 361.Pr. ABBASSI Abdellah
 362.Pr. AL KANDRY Sif Eddine*
 363.Pr. ALAOUI Ahmed Essaid
 364.Pr. ALLALI Fadoua
 365.Pr. AMAR Yamama
 366.Pr. AMAZOUZI Abdellah
 367.Pr. AZIZ Noureddine*
 368.Pr. BAHIRI Rachid
 369.Pr. BARKAT Amina
 370.Pr. BENHALIMA Hanane

Chirurgie Réparatrice et Plastique
 Chirurgie Générale
 Microbiologie
 Rhumatologie
 Néphrologie
 Ophtalmologie
 Radiologie
 Rhumatologie
 Pédiatrie
 Stomatologie et Chirurgie Maxillo Faciale

371.Pr. BENHARBIT Mohamed	Ophtalmologie
372.Pr. BENYASS Aatif	Cardiologie
373.Pr. BERNOUSSI Abdelghani	Ophtalmologie
374.Pr. BOUKLATA Salwa	Radiologie
375.Pr. CHARIF CHEFCHAOUNI Mohamed	Ophtalmologie
376.Pr. DOUDOUH Abderrahim*	Biophysique
377.Pr. EL HAMZAOUI Sakina	Microbiologie
378.Pr. HAJJI Leila	Cardiologie
379.Pr. HESSISSEN Leila	Pédiatrie
380.Pr. JIDAL Mohamed*	Radiologie
381.Pr. KARIM Abdelouahed	Ophtalmologie
382.Pr. KENDOOUSSI Mohamed*	Cardiologie
383.Pr. LAAROUSSI Mohamed	Chirurgie Cardio-vasculaire
384.Pr. LYAGOUBI Mohammed	Parasitologie
385.Pr. NIAMANE Radouane*	Rhumatologie
386.Pr. RAGALA Abdelhak	Gynécologie Obstétrique
387.Pr. SBIHI Souad	Histo-Embryologie Cytogénétique
388.Pr. TNACHERI OUAZZANI Btissam	Ophtalmologie
389.Pr. ZERAIDI Najia	Gynécologie Obstétrique

AVRIL 2006

423. Pr. ACHEMLAL Lahsen*	Rhumatologie
424. Pr. AFIFI Yasser	Dermatologie
425. Pr. AKJOUJ Said*	Radiologie
426. Pr. BELGNAOUI Fatima Zahra	Dermatologie
427 Pr. BELMEKKI Abdelkader*	Hématologie
428. Pr. BENCHEIKH Razika	O.R.L
429 Pr. BIYI Abdelhamid*	Biophysique
430. Pr. BOUHAFS Mohamed El Amine	Chirurgie - Pédiatrie
431. Pr. BOULAHYA Abdellatif*	Chirurgie Cardio – Vasculaire
432. Pr. CHEIKHAOUI Younes	Chirurgie Cardio – Vasculaire
433. Pr. CHENGUETI ANSARI Anas	Gynécologie Obstétrique
434. Pr. DOGHMI Nawal	Cardiologie
435. Pr. ESSAMRI Wafaa	Gastro-entérologie
436. Pr. FELLAT Ibtissam	Cardiologie
437. Pr. FAROUDY Mamoun	Anesthésie Réanimation
438. Pr. GHADOUANE Mohammed*	Urologie
439. Pr. HARMOUCHE Hicham	Médecine Interne
440. Pr. HANAFI Sidi Mohamed*	Anesthésie Réanimation
441 Pr. IDRIS LAHLOU Amine	Microbiologie
442. Pr. JROUNDI Laila	Radiologie
443. Pr. KARMOUNI Tariq	Urologie
444. Pr. KILI Amina	Pédiatrie
445. Pr. KISRA Hassan	Psychiatrie

446. Pr. KISRA Mounir
 447. Pr. KHARCHAFI Aziz*
 448. Pr. LAATIRIS Abdelkader*
 449. Pr. LMIMOUNI Badreddine*
 450. Pr. MANSOURI Hamid*
 451. Pr. NAZIH Naoual
 452. Pr. OUANASS Abderrazzak
 453. Pr. SAFI Soumaya*
 454. Pr. SEKKAT Fatima Zahra
 455. Pr. SEFIANI Sana
 456. Pr. SOUALHI Mouna
 457. Pr. TELLAL Saida*
 458. Pr. ZAHRAOUI Rachida

Chirurgie – Pédiatrique
 Médecine Interne
 Pharmacie Galénique
 Parasitologie
 Radiothérapie
 O.R.L
 Psychiatrie
 Endocrinologie
 Psychiatrie
 Anatomie Pathologique
 Pneumo – Phtisiologie
 Biochimie
 Pneumo – Phtisiologie

Octobre 2007

458. Pr. LARAQUI HOUSSEINI Leila
 459. Pr. EL MOUSSAOUI Rachid
 460. Pr. MOUSSAOUI Abdelmajid
 461. Pr. LALAOUI SALIM Jaafar *
 462. Pr. BAITE Abdelouahed *
 463. Pr. TOUATI Zakia
 464. Pr. OUZZIF Ez zohra*
 465. Pr. BALOUCH Lhousaine *
 466. Pr. SELKANE Chakir *
 467. Pr. EL BEKKALI Youssef *
 468. Pr. AIT HOUSSA Mahdi *
 469. Pr. EL ABSI Mohamed
 470. Pr. EHIRCHIOU Abdelkader *
 471. Pr. ACHOUR Abdessamad*
 472. Pr. TAJDINE Mohammed Tariq*
 473. Pr. GHARIB Nouredine
 474. Pr. TABERKANET Mustafa *
 475. Pr. ISMAILI Nadia
 476. Pr. MASRAR Azlarab
 477. Pr. RABHI Monsef *
 478. Pr. MRABET Mustapha *
 479. Pr. SEKHSOKH Yessine *
 480. Pr. SEFFAR Myriame
 481. Pr. LOUZI Lhousain *
 482. Pr. MRANI Saad *
 483. Pr. GANA Rachid
 484. Pr. ICHOU Mohamed *
 485. Pr. TACHFOUTI Samira
 486. Pr. BOUTIMZINE Nourdine

Anatomie pathologique
 Anesthésie réanimation
 Anesthésier réanimation
 Anesthésie réanimation
 Anesthésie réanimation
 Cardiologie
 Biochimie
 Biochimie
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie cardio vasculaire
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie générale
 Chirurgie plastique
 Chirurgie vasculaire périphérique
 Dermatologie
 Hématologie biologique
 Médecine interne
 Médecine préventive santé publique et hygiène
 Microbiologie
 Microbiologie
 Microbiologie
 Virologie
 Neuro chirurgie
 Oncologie médicale
 Ophtalmologie
 Ophtalmologie

487. Pr. MELLAL Zakaria
 488. Pr. AMMAR Haddou *
 489. Pr. AOUI Sarra
 490. Pr. TLIGUI Houssain
 491. Pr. MOUTAJ Redouane *
 492. Pr. ACHACHI Leila
 493. Pr. MARC Karima
 494. Pr. BENZIANE Hamid *
 495. Pr. CHERKAOUI Naoual *
 496. Pr. EL OMARI Fatima
 497. Pr. MAHI Mohamed *
 498. Pr. RADOUANE Bouchaib*
 499. Pr. KEBDANI Tayeb
 500. Pr. SIFAT Hassan *
 501. Pr. HADADI Khalid *
 502. Pr. ABIDI Khalid
 503. Pr. MADANI Naoufel
 504. Pr. TANANE Mansour *
 505. Pr. AMHAJJI Larbi *

Ophtalmologie
 ORL
 Parasitologie
 Parasitologie
 Parasitologie
 Pneumo phtisiologie
 Pneumo phtisiologie
 Pharmacie clinique
 Pharmacie galénique
 Psychiatrie
 Radiologie
 Radiologie
 Radiothérapie
 Radiothérapie
 Radiothérapie
 Réanimation médicale
 Réanimation médicale
 Traumatologie orthopédie
 Traumatologie orthopédie

Mars 2009

Pr. BJIJOU Younes
 Pr. AZENDOUR Hicham *
 Pr. BELYAMANI Lahcen*
 Pr. BOUHSAIN Sanae *
 Pr. OUKERRAJ Latifa
 Pr. LAMSAOURI Jamal *
 Pr. MARMADE Lahcen
 Pr. AMAHZOUNE Brahim*
 Pr. AIT ALI Abdelmounaim *
 Pr. BOUNAIM Ahmed *
 Pr. EL MALKI Hadj Omar
 Pr. MSSROURI Rahal
 Pr. CHTATA Hassan Toufik *
 Pr. BOUI Mohammed *
 Pr. KABBAJ Nawal
 Pr. FATHI Khalid
 Pr. MESSAOUDI Nezha *
 Pr. CHAKOUR Mohammed *
 Pr. DOGHMI Kamal*
 Pr. ABOUZAHIR Ali*
 Pr. ENNIBI Khalid *
 Pr. EL OUENNASS Mostapha
 Pr. ZOUHAIR Said*

Anatomie
 Anesthésie Réanimation
 Anesthésie Réanimation
 Biochimie
 Cardiologie
 Chimie Thérapeutique
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Chirurgie Cardio-vasculaire
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Générale
 Chirurgie Vasculaire Périphérique
 Dermatologie
 Gastro-entérologie
 Gynécologie obstétrique
 Hématologie biologique
 Hématologie biologique
 Hématologie clinique
 Médecine interne
 Médecine interne
 Microbiologie
 Microbiologie

Pr. L'kassimi Hachemi*
Pr. AKHADDAR Ali*
Pr. AIT BENHADDOU El hachmia
Pr. AGADR Aomar *
Pr. KARBOUBI Lamya
Pr. MESKINI Toufik
Pr. KABIRI Meryem
Pr. RHORFI Ismail Abderrahmani *
Pr. BASSOU Driss *
Pr. ALLALI Nazik
Pr. NASSAR Ittimade
Pr. HASSIKOU Hasna *
Pr. AMINE Bouchra
Pr. BOUSSOUGA Mostapha *
Pr. KADI Said *

Microbiologie
Neuro-chirurgie
Neurologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pédiatrie
Pneumo-phtisiologie
Radiologie
Radiologie
Radiologie
Rhumatologie
Rhumatologie
Traumatologie orthopédique
Traumatologie orthopédique

Octobre 2010

Pr. AMEZIANE Taoufiq*
Pr. ERRABIH Ikram
Pr. CHERRADI Ghizlan
Pr. MOSADIK Ahlam
Pr. ALILOU Mustapha
Pr. KANOUNI Lamya
Pr. EL KHARRAS Abdennasser*
Pr. DARBI Abdellatif*
Pr. EL HAFIDI Naima
Pr. MALIH Mohamed*
Pr. BOUSSIF Mohamed*
Pr. EL MAZOUZ Samir
Pr. DENDANE Mohammed Anouar
Pr. EL SAYEGH Hachem
Pr. MOUJAHID Mountassir*
Pr. RAISSOUNI Zakaria*
Pr. BOUAITY Brahim*
Pr. LEZREK Mounir
Pr. NAZIH Mouna*
Pr. LAMALMI Najat
Pr. ZOUAIDIA Fouad
Pr. BELAGUID Abdelaziz
Pr. DAMI Abdellah*
Pr. CHADLI Mariama*

Médecine interne
Gastro entérologie
Cardiologie
Anesthésie Réanimation
Anesthésie réanimation
Radiothérapie
Radiologie
Radiologie
Pédiatrie
Pédiatrie
Médecine aérologique
Chirurgie plastique et réparatrice
Chirurgie pédiatrique
Urologie
Chirurgie générale
Traumatologie orthopédie
ORL
Ophtalmologie
Hématologie
Anatomie pathologique
Anatomie pathologique
Physiologie
Biochimie chimie
Microbiologie

ENSEIGNANTS SCIENTIFIQUES
PROFESSEURS

- | | |
|-------------------------------------|--|
| 1. Pr. ABOUDRAR Saadia | Physiologie |
| 2. Pr. ALAMI OUHABI Naima | Biochimie |
| 3. Pr. ALAOUI KATIM | Pharmacologie |
| 4. Pr. ALAOUI SLIMANI Lalla Naïma | Histologie-Embryologie |
| 5. Pr. ANSAR M'hammed | Chimie Organique et Pharmacie Chimique |
| 6. Pr. BOUKLOUZE Abdelaziz | Applications Pharmaceutiques |
| 7. Pr. BOUHOUCHE Ahmed | Génétique Humaine |
| 8. Pr. BOURJOUANE Mohamed | Microbiologie |
| 9. Pr. CHAHED OUAZZANI Lalla Chadia | Biochimie |
| 10. Pr. DAKKA Taoufiq | Physiologie |
| 11. Pr. DRAOUI Mustapha | Chimie Analytique |
| 12. Pr. EL GUESSABI Lahcen | Pharmacognosie |
| 13. Pr. ETTAIB Abdelkader | Zootecnie |
| 14. Pr. FAOUZI Moulay El Abbès | Pharmacologie |
| 15. Pr. HMAMOUCHE Mohamed | Chimie Organique |
| 16. Pr. IBRAHIMI Azeddine | |
| 17. Pr. KABBAJ Ouafae | Biochimie |
| 18. Pr. KHANFRI Jamal Eddine | Biologie |
| 19. Pr. REDHA Ahlam | Biochimie |
| 20. Pr. OULAD BOUYAHYA IDRISSE Med | Chimie Organique |
| 21. Pr. TOUATI Driss | Pharmacognosie |
| 22. Pr. ZAHIDI Ahmed | Pharmacologie |
| 23. Pr. ZELLOU Amina | Chimie Organique |

* *Enseignants Militaires*

Dédicaces

A Allah

Tout puissant

Qui m'a inspiré

Qui m'a guidé dans le bon chemin

Je vous dois ce que je suis devenu

Louanges et remerciements

Pour votre clémence et miséricorde

A Mes très chers parents

JANATI IDRISSE FATIMA et JANATI IDRISSE MOHAMMED

Je reviens à mes années d'études où vous ne cessiez de m'apporter le soutien nécessaire, de m'offrir les conditions adéquates pour réussir mon parcours, et de me faire ressentir l'affection parentale.

jamais je n'oublierai les moments où vous étiez toujours présents pour moi .

Aucun merci ne saurait exprimer mon amour, et ma forte reconnaissance!

Vous faites certainement partie de ce travail!

Que Dieu vous protège!

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

A Ma très chère épouse Lioui hind .

Ta préoccupation était toujours celle d'une âme-sœur.

Merci ma très chère compagne pour ton affection! Merci pour ta présence physique et morale à chaque fois que j'en avais besoin!

Je te souhaite tout le bonheur et grand merci encore une fois .

A Mon très cher frère JANATI IDRISSE SOUHAIL ,

*En témoignage de toute l'affection et des profonds sentiments fraternels
que je te porte et de l'attachement qui nous unit.*

*Je te souhaite du bonheur et du succès dans ta vie, aussi bien
professionnelle que personnelle.*

*A Mes Oncles et Mes tantes : Zineb , Khadija , Rabiaa , Hassan , LAhcen ,
Lhadi , Hamid et Abdellatif*

*A mes cousins et cousines : Abderrahmane , Leila , rkia , Ghita , youssef ,
Samira , Hagear , Kaoutar , lamiaa , farah , Abderrahmane , Abdelmajid ,
Hicham et Karima.*

Remerciements

A notre maitre, présidente de jury et rapporteuse de thèse

Madame le professeur N.Mahassini

Professeur d'anatomie pathologique

Chef du service d'anatomie pathologique au CHU d'avicenne à Rabat .

Je vous remercie vivement de l'honneur que vous me faites en siégeant dans ce jury.

J'ai énormément appris à vos côtés, tant sur le plan scientifique que sur le plan humain.

Veillez croire, chère Maître, en l'assurance de mon respect et ma grande reconnaissance.

A notre maître et juge de thèse

Madame Z. Bernoussi

Professeur d'anatomie pathologique

C'est pour moi un immense plaisir et une grande fierté de vous compter parmi les membres du jury. Votre dynamisme et votre grande compétence ont toujours forcé mon admiration.

Je vous remercie de la spontanéité et la gentillesse avec lesquelles vous avez bien voulu accepter de juger ce travail. Je vous en serais toujours reconnaissant.

Veillez trouver ici, chère Maître, le témoignage de ma profonde reconnaissance et de mon grand respect.

A notre maître et juge de thèse

Madame S. Boukflata

Professeur agrégé de radiologie

Vous m'avez accordé un grand honneur en acceptant de jugé ce travail.

Votre disponibilité, votre sympathie, votre modestie et vos qualités professionnelles ne peuvent que susciter l'estime et le respect de tous.

Veillez trouver ici, chère Maître, le témoignage de ma haute considération, de ma profonde reconnaissance et de mon sincère respect.

A notre maitre et juge de thèse

Monsieur A. Jahid

Professeur agrégé d'anatomie pathologique

Je vous présente Mes remerciements pour votre participation à la réalisation de ce travail, vous avez eu l'amabilité de discuter avec moi certains points clés de mon analyse, vos remarques pertinentes m'ont amené à reconsidérer ma position et réviser bien des points. Je vous remercie aussi pour votre disponibilité et votre encouragement.

Sommaire

Sommaire

Introduction.....	5
Historique.....	9
Rappel anatomique.....	12
Rappel embryologique.....	28
Rappel histologique.....	31
Histogénèse et pathogénie.....	35
Matériel et méthodes.....	39
Discussion.....	61
I. Epidémiologie.....	62
1. Incidence et prévalence.....	62
2. Répartition selon l'âge et le sexe.....	63
3. Race et ethnique.....	64
II. Etude clinique.....	64
A. Mode de découverte et symptômes.....	64
1. Découverte fortuite.....	64
2. Douleurs abdominales.....	64
3. Masse abdominale.....	65
4. Signes généraux.....	65
5. Découverte suite à une complication.....	66
B. Examen clinique.....	66
III. Etude paraclinique.....	67
A. Biologie.....	67
B. Examens morphologiques.....	67
1. Abdomen sans préparation(ASP).....	69
2. Le cliché thoracique.....	69
3. Echographie abdominale.....	69

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

4. Tomodensitométrie (TDM).....	70
5. Tomographie par émission de positrons couplés à la TDM au 18 F fluorodesoxyglucose.....	73
6. Imagerie par résonance magnétique.....	74
7. Cholangio-pancréatographie-IRM (CPRM).....	76
8. Cholangio-pancréatographie rétrograde endoscopique (CPRE).....	78
9. Angiographie.....	78
10. Transit oeso-gastroduodéal.....	78
11. Echoendoscopie.....	78
IV. Anatomie pathologique.....	79
A. Examen macroscopique.....	81
1. Siège.....	81
2. Taille.....	82
3. Nombre.....	82
4. Aspect.....	82
B. Histopathologie.....	84
1. Examen au microscope optique.....	84
2. Immunohistochimie.....	89
3. Microscopie électronique.....	95
V. La cytogénétique.....	97
VI. Le diagnostic différentiel.....	98
A. Diagnostic différentiel chez l'adulte.....	98
1. Les tumeurs neuroendocrines.....	98
2. Carcinomes à cellules acineuses.....	99
3. Les cystadénomes et les cystadénocarcinomes.....	110
4. Les tumeurs intracanalaires papillaires (TIMP).....	102
5. Autres diagnostics différentiels.....	102
B. Diagnostic différentiel chez l'enfant.....	103
1. Le pancréatoblastome.....	103
2. Les autres diagnostics différentiels	104
VII. Le traitement.....	105
A. Traitement à visée curative.....	105

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

a) Principes thérapeutiques.....	105
b) Techniques opératoires.....	106
B. Traitement à visée palliative.....	108
a) Chirurgie palliative.....	108
b) Traitement médical palliatif.....	108
c) Autres traitements palliatifs.....	108
➤ Radiothérapie.....	107
➤ Autres traitements.....	108
VIII. Les complications postopératoires.....	110
IX. Evolution et pronostic.....	111
1. Mortalité et survie.....	111
2. Critères de malignité.....	112
3. Extension locorégionale et à distance.....	112
4. Suivi et surveillance au long court.....	113
X. Conclusion.....	114
XI. Résumé	119
XII. Abréviations.....	124
XIII. Bibliographie.....	126

Introduction

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

La tumeur pseudo-papillaire et solide du pancréas (TPPSP) est une tumeur épithéliale rare, d'évolution lente, à potentiel de malignité atténué, ayant peu d'agressivité locale.

Elle a d'abord été décrite par Dr Frantz en 1959 et a été définie par l'organisation mondiale de la santé (OMS) en 1996 comme tumeurs pseudo-papillaires et solides du pancréas (1). En général, ces tumeurs ont un potentiel malin relativement faible et sont diagnostiquées surtout chez les femmes jeunes.

Cette tumeur se caractérise par une longue évolution infra-clinique pendant l'enfance, et se révèle le plus souvent à l'âge jeune, par une douleur abdominale non spécifique, pouvant être associé à un syndrome de masse abdominale. Sa découverte fortuite est fréquente lors d'un examen paraclinique. Dans de rares cas, elle se révèle par un tableau abdominal aigu chirurgical dû à la rupture tumorale.

Les caractéristiques radiologiques ne sont pas spécifiques, néanmoins la tomodensitométrie permet d'évoquer le diagnostic en montrant une lésion bien limitée, hypovasculaire, pouvant prendre schématiquement trois aspects :

- Image solide homogène
- Image mixte hétérogène du fait de la juxtaposition de zones solides et kystiques
- Image kystique à paroi épaisse.

La cytoponction préopératoire peut être utile mais expose au risque de dissémination tumorale, donc son indication reste controversée.

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

Le diagnostic de TPPS du pancréas est basé sur l'aspect macroscopique et microscopique ainsi que sur l'examen immunohistochimique.

Macroscopiquement, elle se caractérise par son volume important et son caractère bien limité par une pseudocapsule fibreuse. A la coupe, elle prend une apparence spongieuse souvent hémorragique avec une association de zones solides et kystiques et d'importants remaniements nécrotico-hémorragiques.

Les caractéristiques histologiques principales sont la disposition pseudo-papillaire de la prolifération tumorale associée à des remaniements microkystiques, et la combinaison évocatrice en immunohistochimie d'une positivité nette en vimentine et d'une négativité à la cytokératine et aux marqueurs neuro-endocriniens spécifiques.

L'histogénèse de cette tumeur reste toujours controversée.

Sur le plan thérapeutique, la chirurgie est le meilleur traitement curatif pour ces tumeurs. Une résection complète devrait être l'objectif de cette chirurgie. Il faut éviter les chirurgies trop conservatrices qui exposent au risque de récurrence tumorale.

De manière générale, le pronostic des malades atteints de TPPSP est bon, même avec une récurrence locale et des métastases, ainsi le taux de survie à 5 ans des malades atteints de cette tumeur est d'environ 95%.

Une surveillance post-chirurgicale prolongée pendant 10 ans est nécessaire à cause des récurrences et de la lenteur d'évolution.

Dans ce travail nous rapportons les résultats d'une étude rétrospective de neuf cas, réalisée au sein du service

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

d'anatomopathologie d'Avicenne à Rabat entre mars 2005 et décembre 2012. A travers ces résultats nous allons étudier les caractéristiques épidémiologiques des patients atteints de cette maladie, la présentation clinique, les résultats radiologiques et anatomopathologiques, les modalités thérapeutiques, les complications postopératoires et le pronostic à long terme tout en essayant d'inclure un résumé de la littérature actuelle pour fournir une référence pour la gestion de cette affection rare.

Historique

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

Le premier rapport d'une tumeur solide-pseudopapillaire du pancréas remonte à 1934 par Lichtenstein (1). Celui-ci a décrit à l'autopsie, une volumineuse tumeur de la queue du pancréas, chez une femme de 44 ans.

En 1959 Frantz a rapporté les 3 premiers cas présentant une TPPSP (2 femmes et 1 homme), ce qui constituait la première publication de cette tumeur comme entité indépendante. Elle était présentée comme une tumeur du pancréas particulière, du fait de son pronostic parfois bénin parfois malin.

Les publications de cas se sont ensuite succédées à commencer par Kloppel et al. 1981 [2], qui constitue pour la plupart des auteurs la première description complète de la néoplasie.

Depuis, cette tumeur a été désignée par une multitude de noms différents traduisant son ambiguïté (hétérogénéité des aspects anatomopathologiques rencontrés, origine controversée) et la difficulté de la classer. Cette nomenclature associe de manière différente : tumeurs et/ou néoplasie avec solides et/ou papillaire ou pseudopapillaire et/ou kystique, ainsi de nombreux cas ont été décrits sous différentes terminologies

- Tumeur papillaire Frantz -1959
- Néoplasie papillaire épithéliale Hamoudi- 1970
- Néoplasie papillaire et kystique Boor – 1979
- Néoplasie épithéliale solide et papillaire Campagno -1979
- Tumeur solide et kystique à cellules acineuses Kloppel— 1981
- Néoplasie papillaire et solide Sanfey -1983
- Tumeur papillaire et kystique Morrison -1984
- Tumeur pseudopapillaire et solide OMS — 1996

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

L'existence de cette entité est maintenant reconnue par l'OMS dans sa classification des tumeurs exocrines du pancréas [3] par le nom de tumeur solide-pseudopapillaire du pancréas. Si la plupart de ces tumeurs du pancréas semblent facilement traitables chirurgicalement avec de bons résultats, d'autres se montrent plus agressives. Pour traduire cette différence de comportement, la classification de l'OMS(2000) a défini deux entités différentes

- ❖ Les tumeurs solides-pseudopapillaires du pancréas:

Tumeurs épithéliales composées de cellules monomorphes formant des structures solides et pseudopapillaires, fréquemment avec des transformations hémorragiques au comportement habituellement bénin.

- ❖ Les carcinomes solides-pseudopapillaires du pancréas:

Carcinomes de bas grades composés de cellules monomorphes formant des structures solides et pseudopapillaires. Morphologiquement, ils sont identiques aux tumeurs solides-pseudopapillaires, mais ils montrent des critères de malignité comme l'envahissement vasculaire, nerveux, ganglionnaire et/ou des métastases à distance.

RAPPEL ANATOMIQUE

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

Le pancréas est une glande à la fois exocrine sécrétant le ferment digestif, et endocrine fabriquant l'insuline et le glucagon. Le pancréas est le plus profond des organes abdominaux, presque entièrement rétropéritonéal à l'exception de sa queue. Il est d'aspect pyramidal, entouré par le cadre duodéal à la manière d'une jante et d'un pneu [4, 5,6].

A - Anatomie descriptive du pancréas

On distingue au pancréas une tête, un corps, une queue et des canaux excréteurs (figure 1).

1. la tête:

Elle est partiellement encadrée par les quatre portions duodénales;

Volumineuse et renflée, on y trouve:

- ✓ le crochet
- ✓ le tubercule pancréatique
- ✓ la gouttière du duodénum.

2. le corps:

Il est réuni à la tête par le col et comprend:

- ✓ le tubercule pancréatique droit postérieur
- ✓ le tubercule pancréatique gauche.

3. la queue:

C'est une extrémité mince et mobile qui est creusée d'une gouttière par les vaisseaux spléniques. C'est la région la plus haute du pancréas, occupant les deux tiers de l'hypocondre gauche. Mobile, c'est la seule région du pancréas qui soit entièrement péritonisée. Avec le corps, elle forme la paroi postérieure de l'arrière cavité des épiploons. Elle se

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

termine dans les feuillets du ligament spléno-rénal avec les vaisseaux spléniques.

4. les canaux excréteurs:

Ils sont au nombre de deux: l'un principal (Wirsung), l'autre accessoire (Santorini) [4]

- Le canal de Wirsung, qui commence à la queue, parcourt tout le corps, traverse la tête du pancréas puis la paroi de la deuxième portion où il est accolé au canal cholédoque. Il s'ouvre dans le duodénum au niveau de la grande caroncule.

- Le canal de Santorin, qui traverse la partie supérieure de la tête pancréatique et s'étend du col de la glande jusqu'à la petite caroncule duodénale.

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

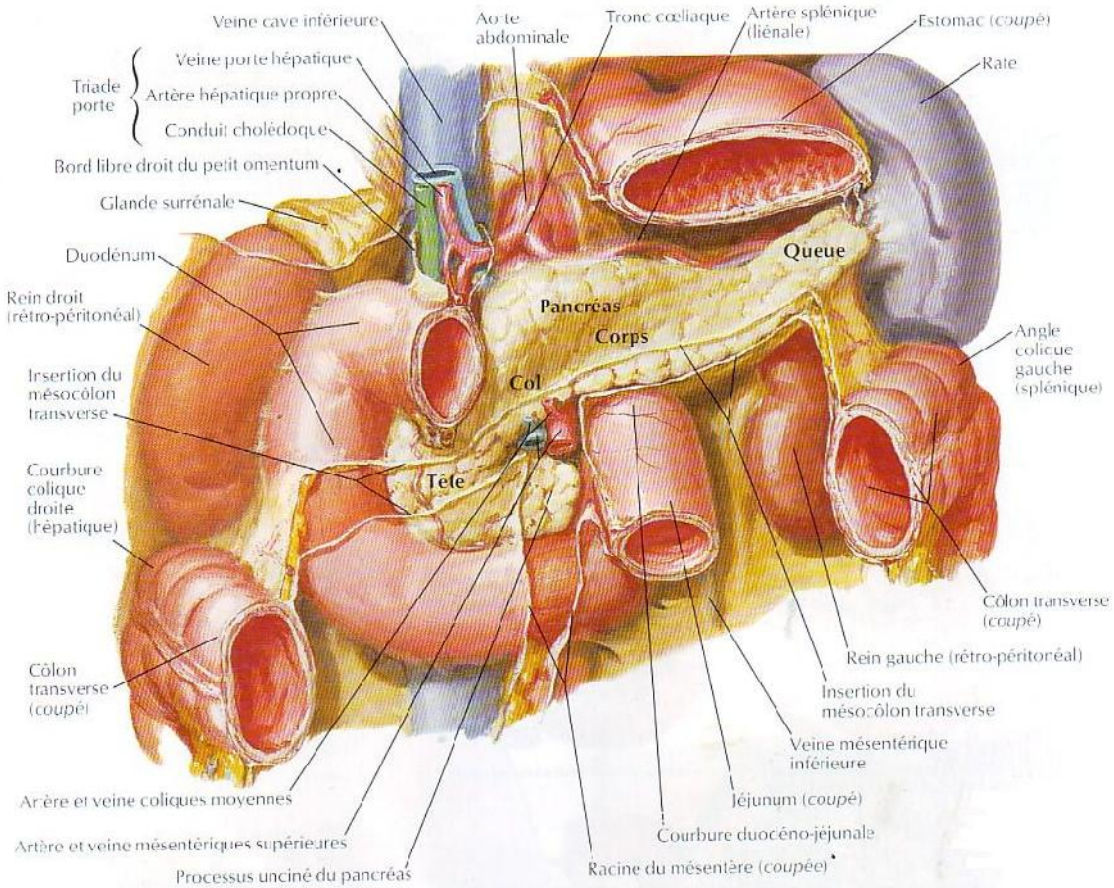


Figure 1 : vue antérieure schématique montrant l'anatomie descriptive du pancréas et ses rapports

5- Les dimensions du pancréas et des canaux sont habituellement:

- Le pancréas:

- ✓ poids : 65-75 g
- ✓ hauteur (max tête) ; 3-6 cm (6-8cm)
- ✓ diamètre antéropostérieur:
 - 3-4 cm au niveau de tête
 - 2-3 cm au niveau du corps
 - 1-2 cm au niveau de la queue

✓ épaisseur 2 cm.

-le canal de Wirsung a:

- ✓ une longueur de 15 cm;
- ✓ un diamètre de 3 a 4 mm.

-le canal de Santorini mesure 6cm de long environ.

B — Rapports topographiques du pancréas:

1. la tête du pancréas:

Elle est placée entre les quatre portions du duodénum. Aplatie d'avant en arrière, elle présente la forme d'un disque ou d'un quadrilatère. De son angle inféro-médial part un prolongement qui se porte à gauche en contournant la face postérieure des vaisseaux mésentériques supérieurs. On lui donne le nom de crochet ou petit pancréas [4, 6].

1.1. La face antérieure:

La face antérieure est croisée par la racine du mésocolon transverse dont les deux feuilletts se portent de haut en bas pour recouvrir la tête du pancréas en avant. Au dessous du péritoine, la face antérieure de la tête est directement en rapport avec (figure 3-4):

- ✓ Les vaisseaux mésentériques supérieurs qui cheminent en avant du crochet;
- ✓ L'artère gastro-duodénale et ses branches de division, l'artère gastro-epiploïque droite et l'artère pancréatico-duodénale supérieure droite.

Par l'intermédiaire du péritoine, la tête est en rapport avec le colon transverse et avec la portion pylorique de l'estomac.

1.2. La face postérieure:

Elle est directement en rapport avec le canal cholédoque et les rameaux postérieures des artères pancréatico-duodénales. Elle répond encore à la veine porte, puis à la veine cave inférieure dont elle est séparée par la lame de Treitz.

Par son pourtour, la tête du pancréas répond aux quatre portions du duodénum.

2. Le col:

Il réunit la tête au corps du pancréas et présente

- Une échancrure supérieure qui répond à la première portion du duodénum.
- Une échancrure inférieure qui est en rapport avec les vaisseaux mésentériques supérieurs.

- Et deux faces, l'une antérieure recouverte par le pylore et la portion antrale de l'estomac ; et l'autre supérieure.

3. Le corps:

Légèrement oblique en haut et à gauche, il est aplati d'avant en arrière et présente deux faces et deux bords [6].

a-La face antérieure

Elle est en rapport par l'intermédiaire de l'arrière cavité des épiploons avec la face postérieure de l'estomac.

b-La face postérieure:

Elle est creusée de deux sillons l'un supérieure ou chemine l'arrière splénique et l'autre inférieure ou chemine la veine splénique. Elle est croisée par la veine mésentérique inférieure qui se jette dans la veine splénique au niveau du col (figure 4).

La face postérieure répond successivement de droite à gauche

- A l'aorte et à l'artère mésentérique supérieure;
- A la veine rénale gauche jusqu'au hile du rein;
- A la capsule surrénale gauche et à la face antérieure du rein gauche au dessus du colon transverse.

c- Le bord supérieur:

Il présente à son extrémité gauche une échancrure qui indique la limite entre le corps et la queue du pancréas et sur laquelle passent les vaisseaux spléniques pour se rendre à la rate.

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

A son extrémité droite, se trouve le tubercule épiploïque; ce tubercule qui marque la limite gauche du col du pancréas, répond en arrière au tronc céliaque.

d-. Le bord inférieur;

Il est en rapport avec la racine du mésocolon transverse dont le feuillet supérieur se réfléchit en haut sur la face antérieure du corps du pancréas pour former le feuillet postérieure de l'arrière cavité des épiploons, tandis que le feuillet inférieure se porte en bas sur la paroi abdominale postérieure.

4. La queue du pancréas:

- Tantôt longue et effilée, elle arrive jusqu'à la rate et se met en rapport avec la partie inférieure de la face médiale de la rate, en arrière du hue.

- Tantôt courte et massive, elle reste a une certaine distance de la rate a laquelle elle est reliée par un repli péritonéale dans lequel cheminent les vaisseaux spléniques, c 'est l'épiploon pancréatico splénique [8].

C .Vascularisation, innervation et drainage lymphatique du pancréas:

1. Les artères: (figure 2 et 3).

Les artères du pancréas sont représentées par [4,5]:

- Les artères pancréatico-duodénales droites supérieures et inférieures, branche de l'artère gastroduodénale;

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

- L'artère pancréatico-duodénae gauche, branche de l'artère mésentérique supérieure, cette dernière s'anastomose sur la face postérieure de la tête du pancréas avec les artères pancréatico-duodénales droites et forme avec elles deux arcades artérielles rétro-pancréatiques.
- Les rameaux pancréatiques de l'artère splénique.
- L'artère pancréatique inférieure, branche de l'artère mésentérique supérieure.

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

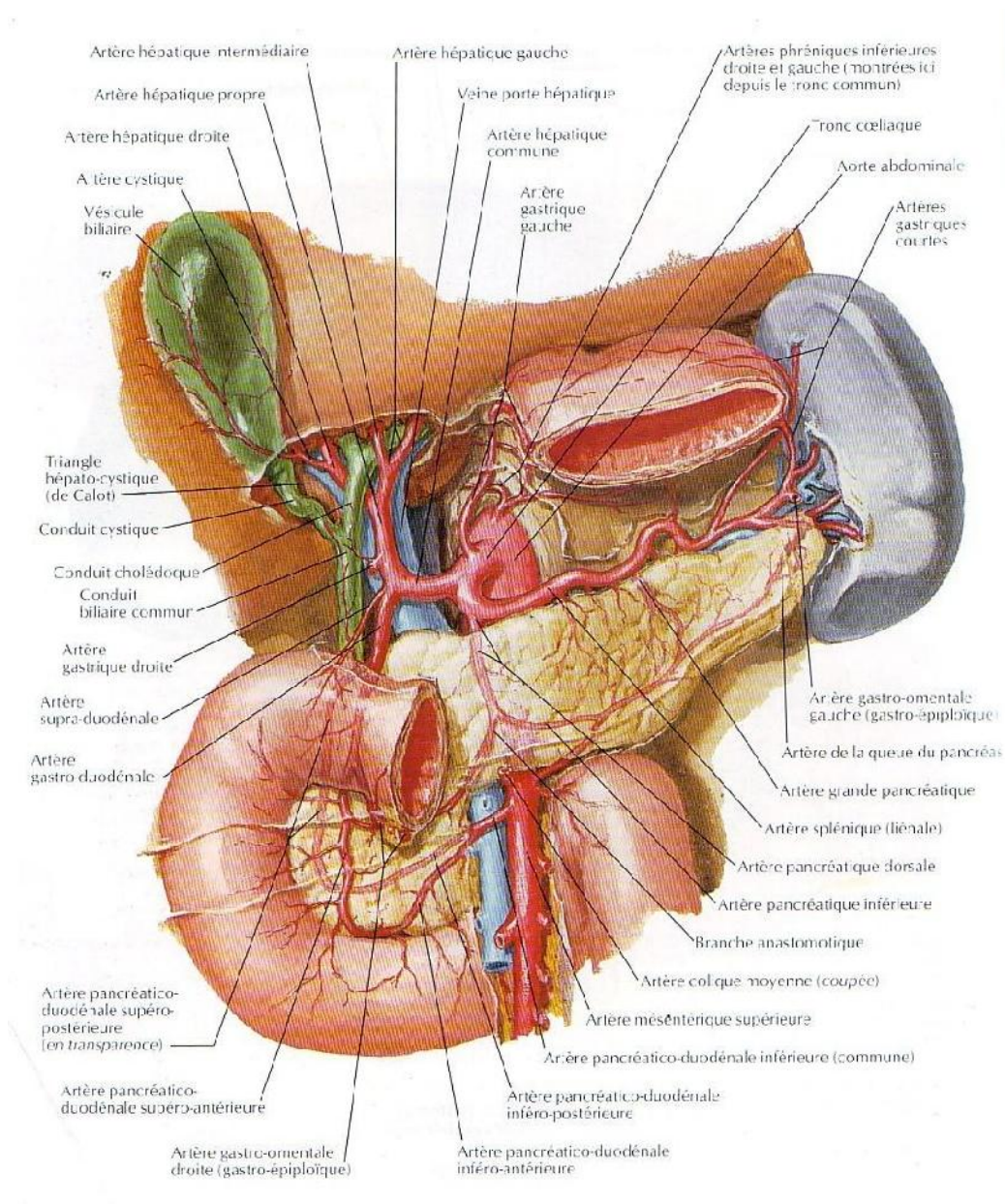


Figure 2 : vascularisation du pancréas en vue antérieure

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

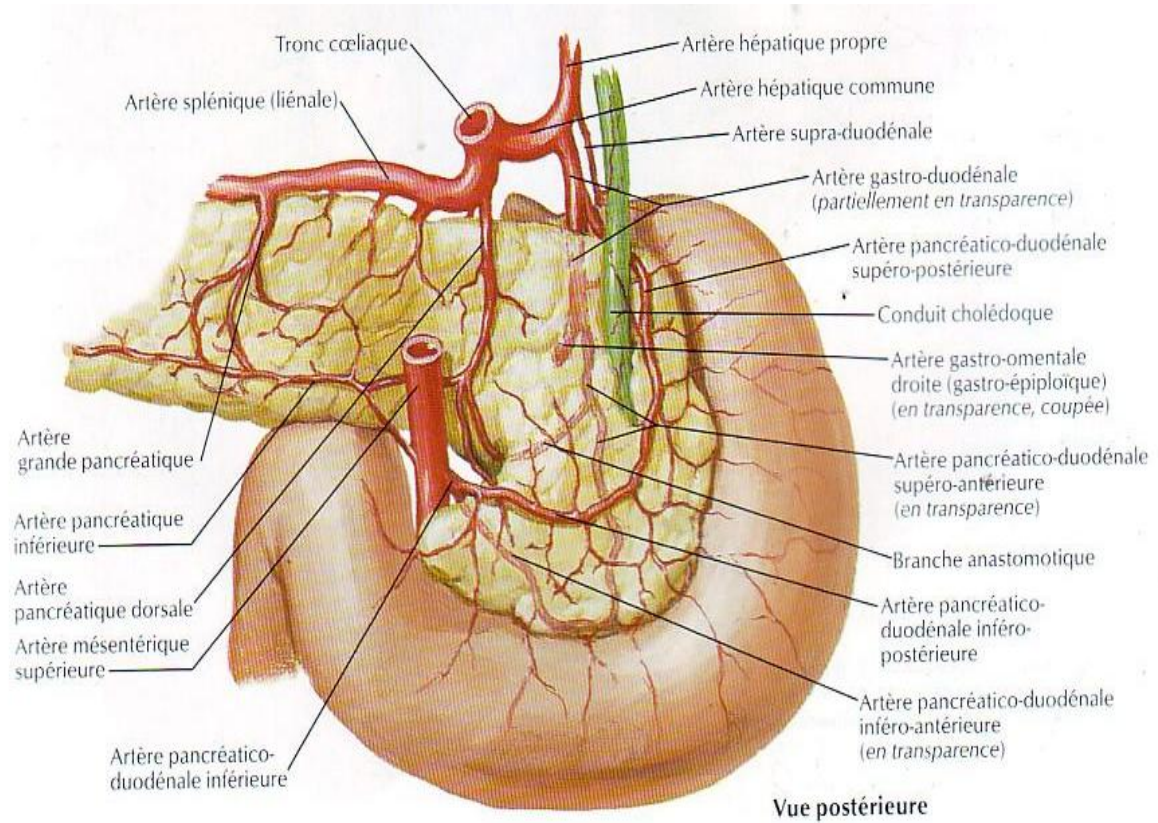


Figure 3 : vascularisation artérielle du pancréas en vue postérieure.

2. Les veines : (figure 4)

Les veines suivent en général le trajet des rameaux artériels. Tout le sang veineux du pancréas est déversé dans la veine porte, par l'intermédiaire des veines :

- Splénique
- Mésentérique supérieure
- et pancréatico-duodénales supérieures.

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

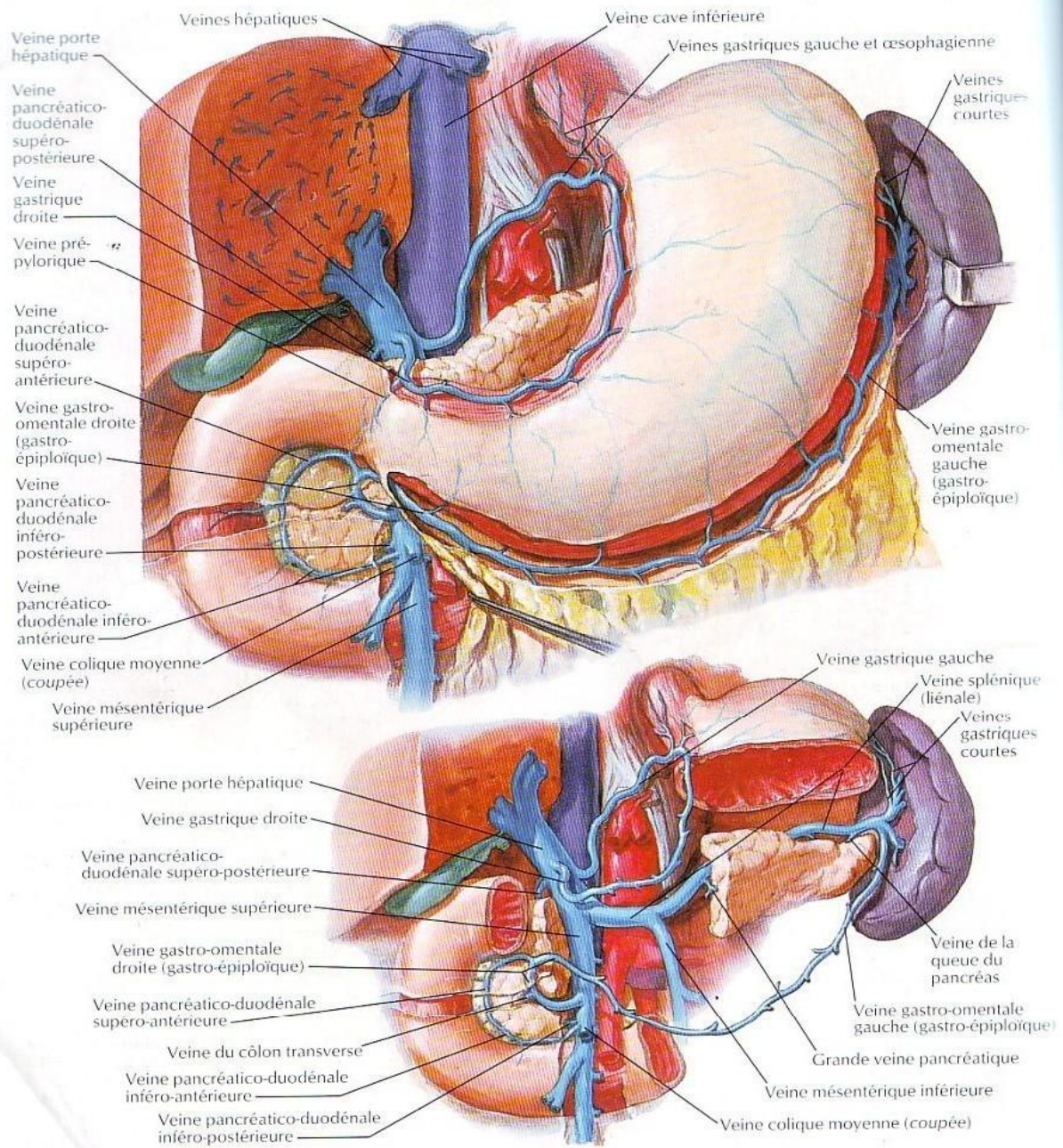


Figure 4 : vascularisation veineuse du pancréas

3. Les lymphatiques: (figure 5)

Les vaisseaux lymphatiques du pancréas aboutissent:

- Aux ganglions de la chaîne splénique;
- Aux ganglions rétro pyloriques, sous pyloriques, duodéno-pancréatiques antérieures et postérieures de la chaîne hépatique
- Aux ganglions de la chaîne mésentérique supérieure;
- Enfin les ganglions juxta aortiques, parfois même aux ganglions du mésocolon transverse.

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

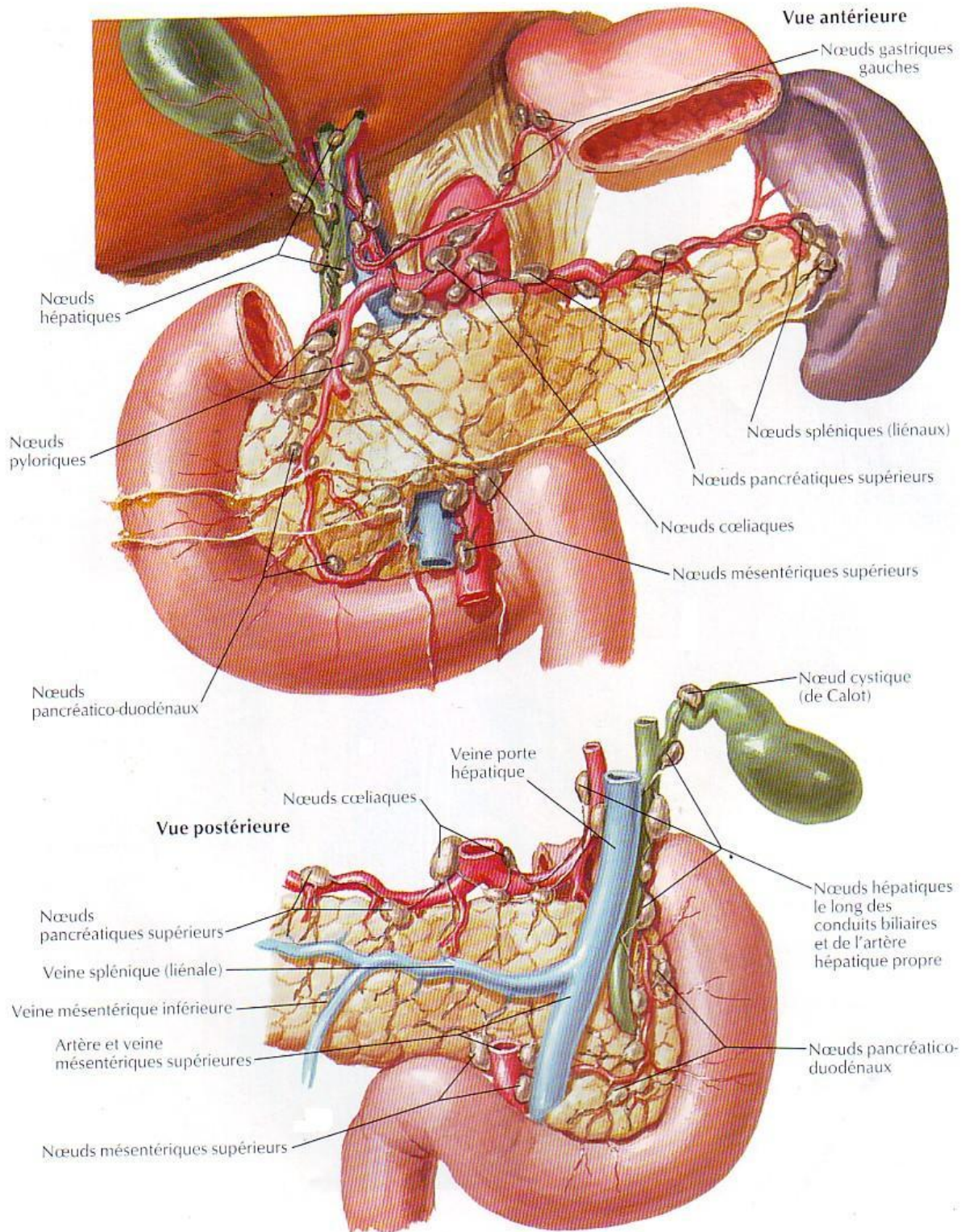


Figure 5 : drainage lymphatique du pancréas

4. Les nerfs : (figure 6)

L'innervation est double, sympathique et para sympathique provenant du plexus solaire:

- ✓ Les nerfs vagues sont des nerfs sécrétoires (sécrétion exocrine).
- ✓ Les nerfs splanchniques véhiculent la sensibilité douloureuse;

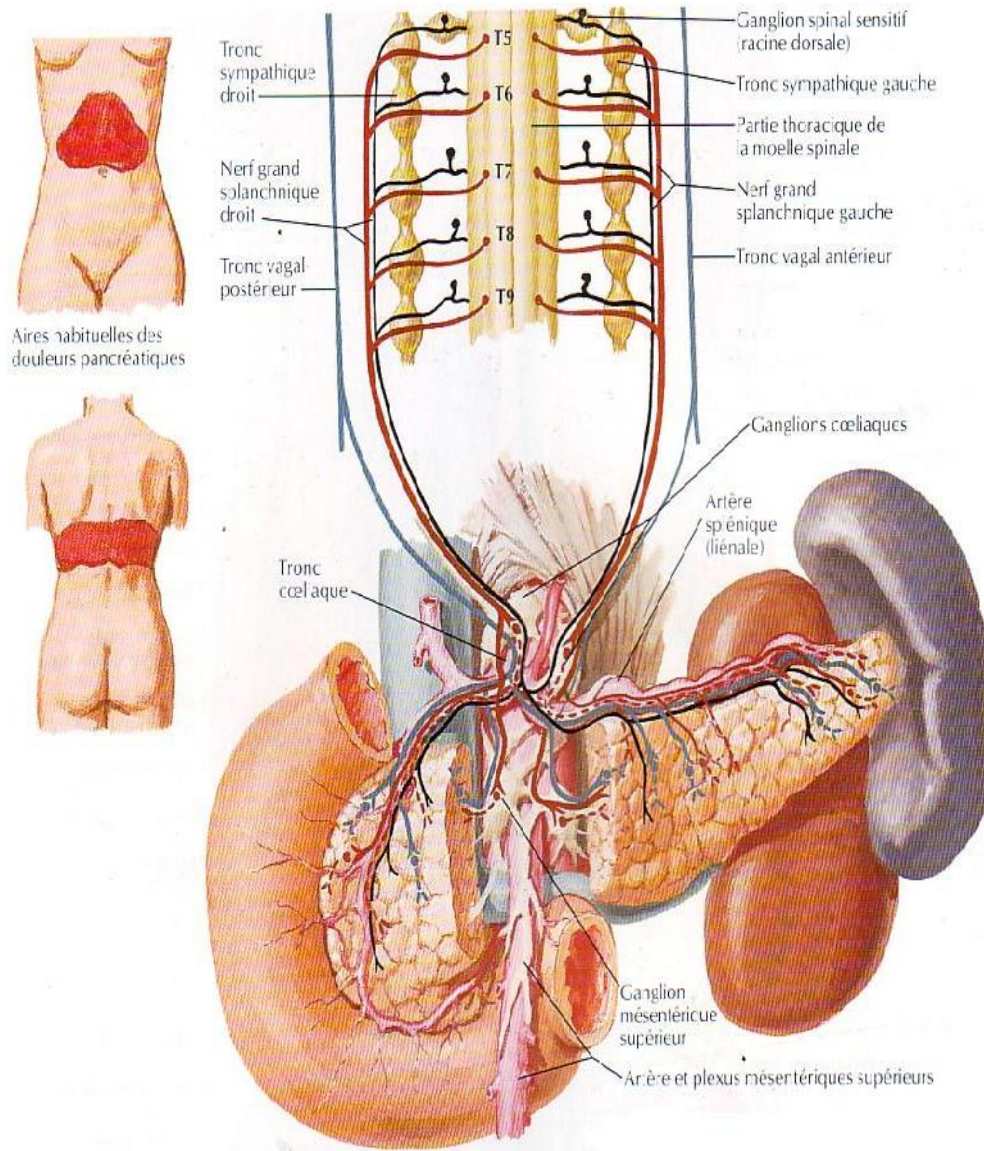


Figure 6 : Innervation du pancréas

RAPPEL EMBRYOLOGIQUE

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

A la suite des travaux d'A. DELMAS [10], il est admis que le pancréas provient au moins de deux ébauches dérivant de l'endoblaste de l'anse duodénale primitive (figures 8 et 9).

- L'ébauche ventrale prendra part à la constitution de la face postérieure de la tête et de segment rétro veineux du pancréas.

- L'ébauche dorsale donnera naissance au reste du parenchyme pancréatique ; elle est plus volumineuse et se développe initialement dans le mésoduodénum, puis dans le mésogastre postérieur dont elle suivra les modifications topographiques.

Initialement les deux bourgeons dorsal et ventral sont indépendants, mais se réunissent plus tard pour former un canal principal:

- Le Canal de Wirsung qui va drainer la partie gauche; puis avec un trajet oblique pour drainer la tête pancréatique et rejoindre D2.

- Le deuxième canal est le Canal de Santorini; il reste indépendant vis-à-vis des voies biliaires et se termine en amont.

Le pancréas peut être le siège d'anomalies embryonnaires, par exemple

[10,11]:

- La persistance de 2 ébauches distinctes (pancréas divisum)
- Rotation anormale et formation d'un pancréas annulaire;
- Persistance du canal de Santorini.

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

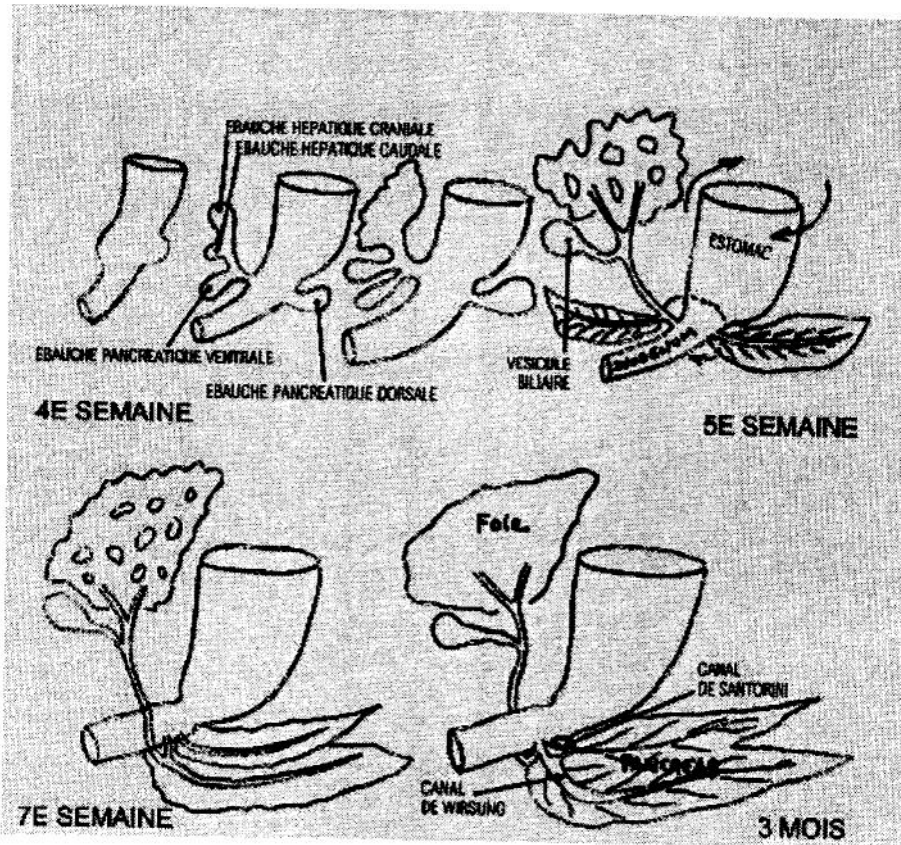


Figure 8 : développement embryologique du pancréas (10)

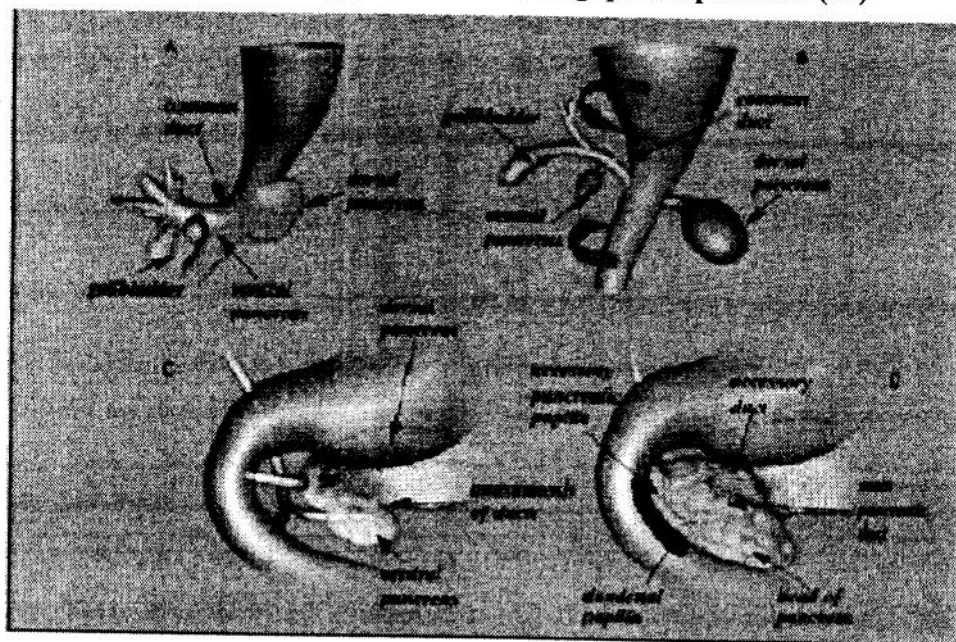


Figure 9 : Étapes du développement pancréatique (11)

RAPPEL HISTOLOGIQUE

A- Structure du pancréas:

Le pancréas est entouré par une capsule conjonctive très fine qui envoie des travées internes cloisonnant l'organe en lobules. Dans ces travées cheminent des vaisseaux sanguins, des nerfs et des canaux excréteurs.

Le pancréas exocrine est constitué de deux portions : l'une sécrétrice, formée par les acini, l'autre excrétrice, correspondant aux canaux .

1-Acini:

L'acinus pancréatique est de type séreux, constitué de cellules sécrétrices en forme de tronc de cône, reposant sur une membrane basale. Les cellules possèdent toutes les caractéristiques des cellules sécrétrices de protéines et présentent une polarité morpho-fonctionnelle marquée.

2. Canaux excréteurs:

On distingue plusieurs segments dans les voies excrétrices

Les canaux intralobulaires, font directement suite aux acini. Leur paroi est composée d'un épithélium cubique simple.

Les canaux interlobulaires cheminent dans les travées conjonctives. Leur lumière plus large est bordée par un épithélium prismatique simple contenant quelques cellules caliciformes. Ils sont entourés par une fine gaine conjonctive riche en fibres élastiques.

La paroi de ces canaux interlobulaires repose, par l'intermédiaire d'une membrane basale, sur un chorion conjonctif riche en élastine et contenant quelques petites glandes muqueuses à proximité du duodénum.

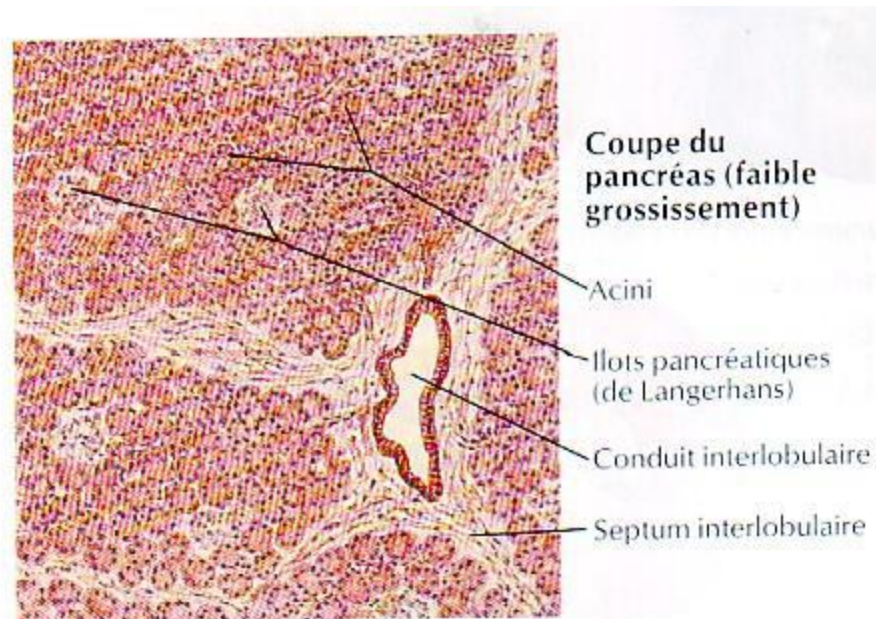


Figure 10 : parenchyme pancréatique(11)

B. Sécrétion du pancréas exocrine:

Le suc pancréatique est une solution aqueuse contenant des électrolytes, des bicarbonates et des protéines, dont environ 80% sont représentées par des enzymes digestives. Il est déversé principalement dans le tube digestif au moment des phases de repos et provient de libération des granules sécrétoires des cellules acineuses .

La régulation de la sécrétion pancréatique est double, nerveuse et humorale.

C. Le pancréas endocrine:

Les ilots de Langerhans naissent, comme les acini exocrines du pancréas, de la prolifération cellulaire des extrémités des tubes pancréatiques primitifs issus des bourgeons pancréatiques ventraux et

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

dorsaux, de proliférations endodermiques de la portion caudale de l'intestin antérieur. Les éléments conjonctivo-vasculaires dérivent du mésenchyme avoisinant.

Les îlots de Langherans sont de petits amas cellulaires tunnélisés par un très abondant réseau de capillaires sanguins fenêtrés. Sur les préparations histologiques ordinaires, ils apparaissent comme de petites plages arrondies, claires, disposées sans ordre et en nombre variable à l'intérieur des lobules pancréatiques.

Les cellules glandulaires endocrines qui les composent sont de trois types (A, B, D) qui ne peuvent être distingués en microscopie optique que par des colorations particulières, mais qui sont assez facilement reconnaissables en microscopie électronique par l'aspect, la taille et la densité de leurs grains de sécrétion. Les cellules B sécrètent de l'insuline, les cellules A du glucagon et les cellules D de la somatostatine. L'innervation sympathique et parasympathique des îlots de Langherans est très riche. Des corps cellulaires neuronaux y sont parfois visibles.

Le parenchyme exocrine (PE) est essentiellement formé d'acinus; deux volumineux îlots endocrines ou îlots de Langerhans (IL) comportent de multiples petites cellules colorées en vert ou en rouge.

Histogénèse et pathogénie

Malgré les études multiples qui ont été menées avec le microscope électronique et les examens immunohistochimiques, l'origine cellulaire de cette tumeur reste toujours indéterminée. (13,14)

Les origines probables de la TPPSP incluent la cellule canalaire, acineuse et neuroendocrine (15, 16, 17,18). Une origine à partir d'une cellule multipotente de la crête génitale a été évoquée . (3 , 19 , 20)

1. Origine embryonnaire d'une cellule souche multipotente :

Certains chercheurs soutiennent la théorie qui suppose que l'origine de la TPPSP est une cellule primordiale multipotente susceptible de différenciation multidirectionnelle (19 ; 20 ; 22). Cette théorie a été adoptée par plusieurs auteurs (23 ; 24), cette cellule multipotente pourrait s'engager dans toutes les lignées de différenciations pancréatiques, ceci explique la positivité pour les marqueurs immunohistochimiques des différentes lignées : neuroendocrines, épithéliales et mésenchymateuses, sa localisation serait les petits canaux pancréatiques, mais aucune étude jusqu'à ce jour n'a pu la démontrer.

2. Origine acineuse :

Nathash kallichanda et col (14), ont rapporté un cas de TPPSP où les cellules tumorales ressemblent aux cellules centroacineuses normales du pancréas aussi bien sur le plan immunohistochimique qu'ultrastructural. Ceci soutient l'hypothèse que l'origine de la TPPSP est la cellule acineuse. Les particularités du cas rapporté sont les similitudes

microscopiques, immunohistochimiques et ultra structuraux entre les cellules tumorales et les cellules centroacineuses normales dans le tissu pancréatique adjacent.

3. Origine neuroendocrine

L'histogenèse de la TPPSP reste incertaine en raison des divergences dans les résultats immunohistochimiques et les observations au microscope électronique. Une origine neuroendocrine a été suggérée par une réaction diffuse positive pour la NSE et par positivité présumée pour la somatostatine pancréatique, le glucagon et l'insuline dans quelques cas et par la présence occasionnelle d'organelles ressemblant à des granules neurosécrétrices (16 ; 17 ;).

Plusieurs études, n'ont pas réussi à démontrer la production d'hormones par les TPPSP (25). En outre, une immunoréactivité pour le NSE ne doit pas être considérée comme preuve de différenciation neuroendocrine parce que ce marqueur est également exprimé par une variété de tumeurs non neuroendocrine (26).

4. Origine canalaire :

La positivité des cellules tumorales pour la cytokératine 20, mise en évidence par une étude menée par Remadi et col (27), semble être un bon argument pour une différenciation canalaire.

5. Origine germinale (bandelettes ovariennes gauches) :

Compte tenu de la prépondérance de la TPPSP chez les femmes, d'une part et le rapprochement étroit connu entre les crêtes génitales et l'ébauche du pancréas au cours de l'embryogenèse d'autre part,

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

Kosmahl et Col ont émis l'hypothèse que les TPPSP peuvent dériver d'une cellule de la crête génitale ou de l'ébauche ovarienne, qui a été attachée au tissu pancréatique au cours de l'embryogenèse précoce, et qui se différencierait secondairement et de façon indifférente vers une cellule pancréatique exocrine ou endocrine.

Matériels et méthodes

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

Il s'agit d'une étude rétrospective, réalisée au sein du service central d'anatomopathologie d'Avicenne à Rabat entre mars 2005 et décembre 2012. Tous les prélèvements nous étaient parvenus en pièces opératoires avec un seul cas de biopsie.

A. Les données recueillies :

- Les données cliniques préopératoires recueillies étaient les suivants :
 - sexe
 - âge
 - circonstances de découverte.
- Les résultats des examens biologiques suivants étaient recueillis
 - glycémie
 - enzymes pancréatiques
 - marqueurs tumoraux (ACE, CA19-9).
- Les techniques d'imagerie préopératoire comportaient :
 - Echographie
 - TDM (Tomodensitométrie)
 - écho-endoscopie
 - IRM (Imagerie par résonance magnétique)
- Les données thérapeutiques recueillis étaient :
 - Le type d'intervention chirurgicale effectué
 - Les suites postopératoires immédiates
 - L'existence de traitements complémentaires

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

➤ A l'exception d'une patiente ayant bénéficié d'une biopsie , et d'une autre chez qui , un examen extemporané a été réalisé , une étude anatomo-pathologique d'une pièce opératoire était disponible pour tous les malades de notre série . Les pièces opératoires (organe complet) étaient fixées, disséquées, décrites, mesurées, échantillonnées selon des protocoles spécifiques (étape médicale importante de la macroscopie).

Les fragments de tissus sont transformés par des manipulations longues (de plusieurs heures ou plusieurs jours), aboutissent à la création de blocs en paraffine dans lesquels les tissus sont inclus. On en produit ensuite des coupes microscopiques sur lames qui sont alors colorées, et prêtes à être observées au microscope.

Certains examens sont simples d'autres très complexes, nécessitent le recours à des protocoles et techniques complémentaires en particulier l'immunohistochimie.

Les comptes rendus de l'étude macroscopique étaient relus et analysés rétrospectivement. Les données suivant concernant la tumeur étaient recueillis :

- Siège
- Taille
- Présence ou non d'une capsule
- Composition solide ou kystique
- Existence de remaniements : nécrose, hémorragie
- L'étude histologique était fondée sur une relecture de l'ensemble des prélèvements disponibles. Les données recueillis étaient
 - L'architecture de la prolifération
 - La composition de la population cellulaire
 - L'index mitotique

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

- La limitation de la tumeur en périphérie
- Les signes d'extension locale ou régionale
- L'étude immunohistochimique était réalisée dans tous les cas et comportait les anticorps suivants :
 - Anti-CD10
 - Anti-vimentine
 - Anti-énolase neuronale spécifique (NSE)
 - Anti-synaptophysine
 - Anti-chromogranine A
 - Anti-cytokératine
 - Anti-progestérone et Anti-œstrogène
 - Anti-CD 99
 - Anti-CD 56
- Les données postopératoires recueillis étaient :
 - Recul
 - Survenu ou non de complications
 - L'existence ou non de signes clinique ou radiologique de métastases ou de récurrences.

B. Résultats :

1. Les caractères cliniques :

- Les groupe d'étude comptait huit femmes adultes, et un garçon (12 ans) dont l'âge moyen était de 34,11 ans (extrêmes : 12 et 69 ans).

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

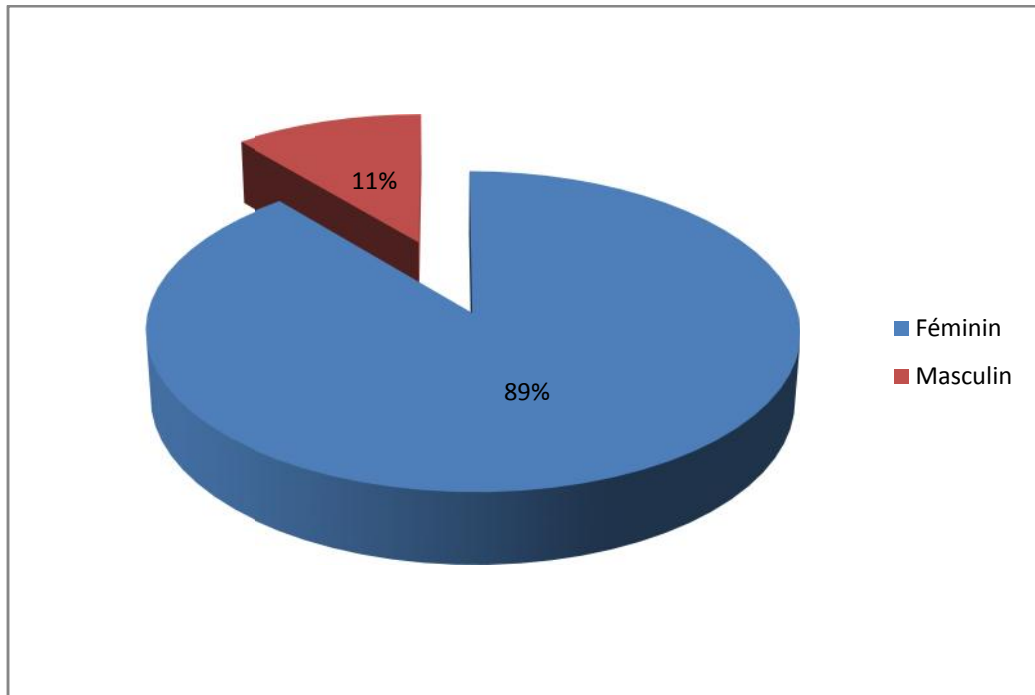
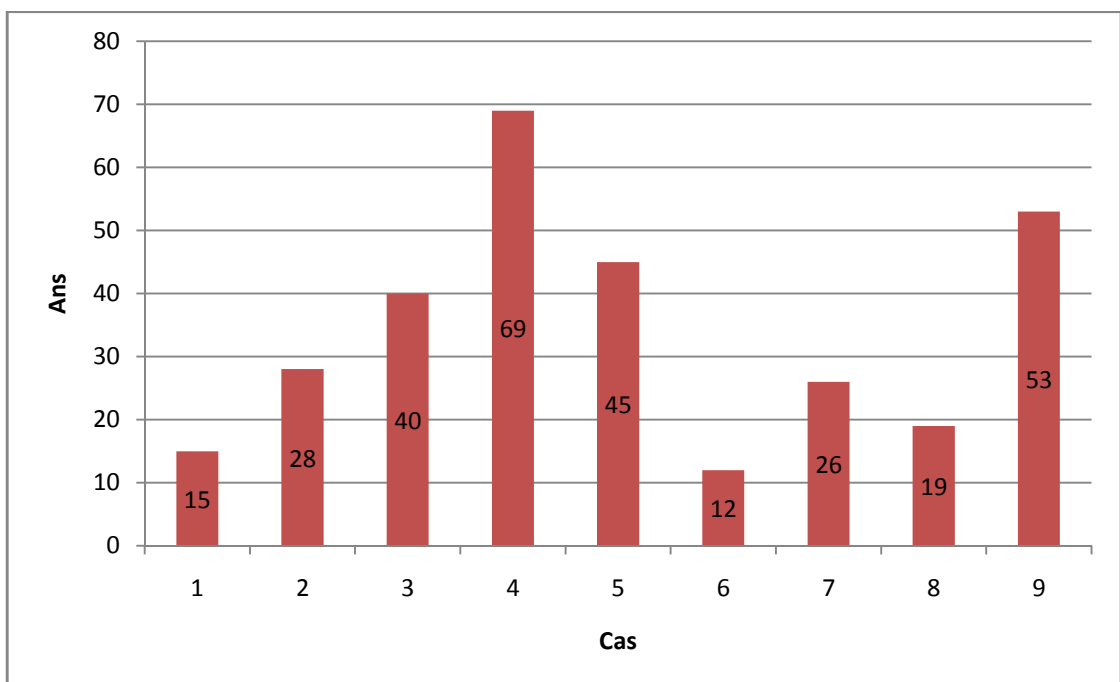


Diagramme montrant la répartition du sexe dans notre série d'étude



Courbe montrant la répartition de l'âge dans notre série d'étude

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

- Les circonstances de découverte et de diagnostic étaient :
 - + La découverte fortuite dans un cas.
 - + La découverte d'une masse abdominale dans 4 cas.
 - + L'existence de signes digestifs non spécifiques tels des douleurs abdominales non évocatrices d'une origine pancréatique dans 4 cas.

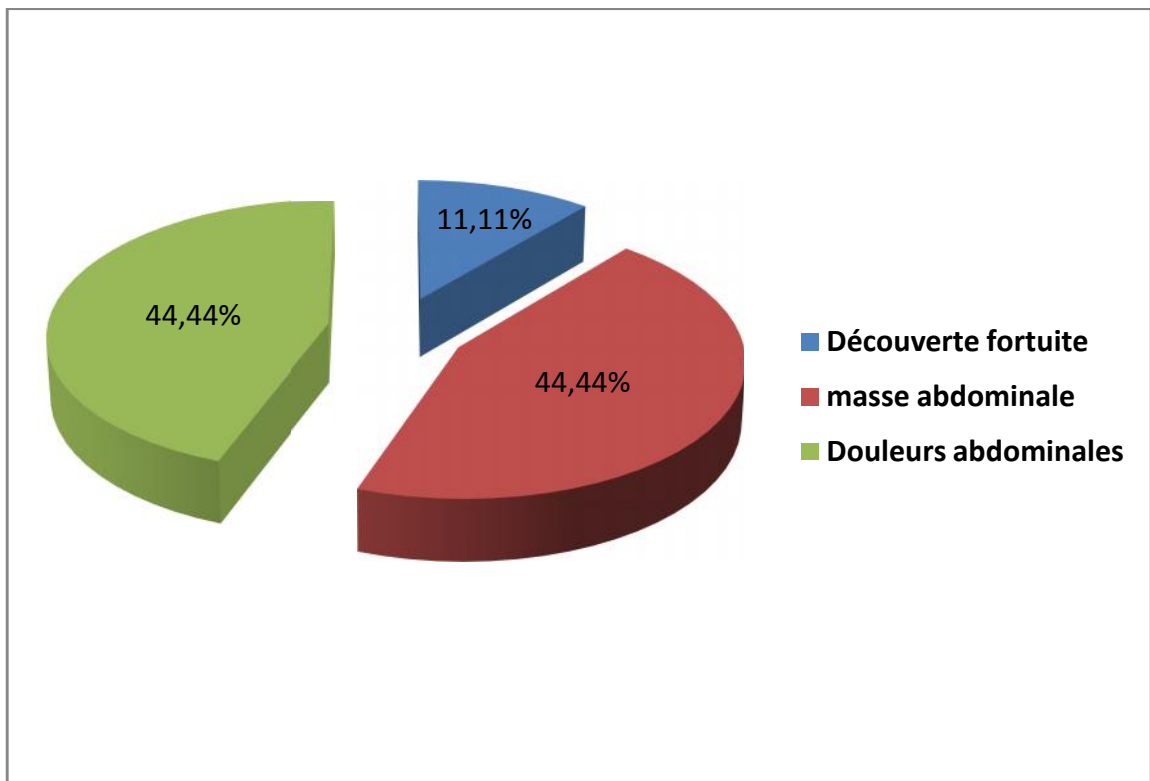


Diagramme montrant la répartition des circonstances de découverte de la tumeur chez nos malades

2. Caractères biologiques :

Les examens biologiques préopératoires étaient peu informatifs. La glycémie était normale dans tous les cas. Les dosages sériques de tous les marqueurs tumoraux (ACE, CA19-9) étaient constamment normaux, ainsi que les enzymes pancréatiques.

3. caractères radiologiques :

Le bilan radiologique effectué chez nos malades comprenait :

- Echographie abdominale : réalisée chez six malades.
- TDM abdominale : pratiquée chez tous les patients.
- IRM : demandée dans un seul cas.
- Echo-endoscopie : réalisée chez une seule patiente.

Tous les examens radiologiques qui ont été réalisés montraient une tumeur de siège pancréatique exclusivement. Aucun de nos patients ne montrait de localisation extra-pancréatique. La tumeur était céphalique dans trois cas, corporéo-céphalique dans un cas, corporéo-caudale dans trois cas et strictement caudale dans deux cas.

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

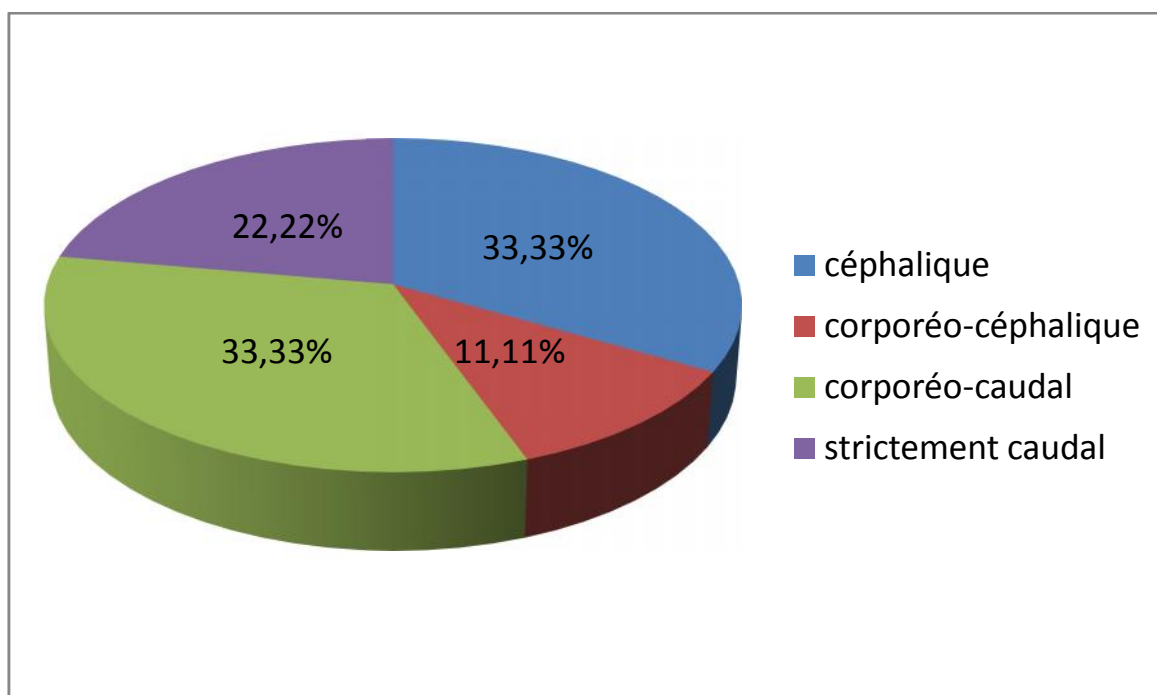
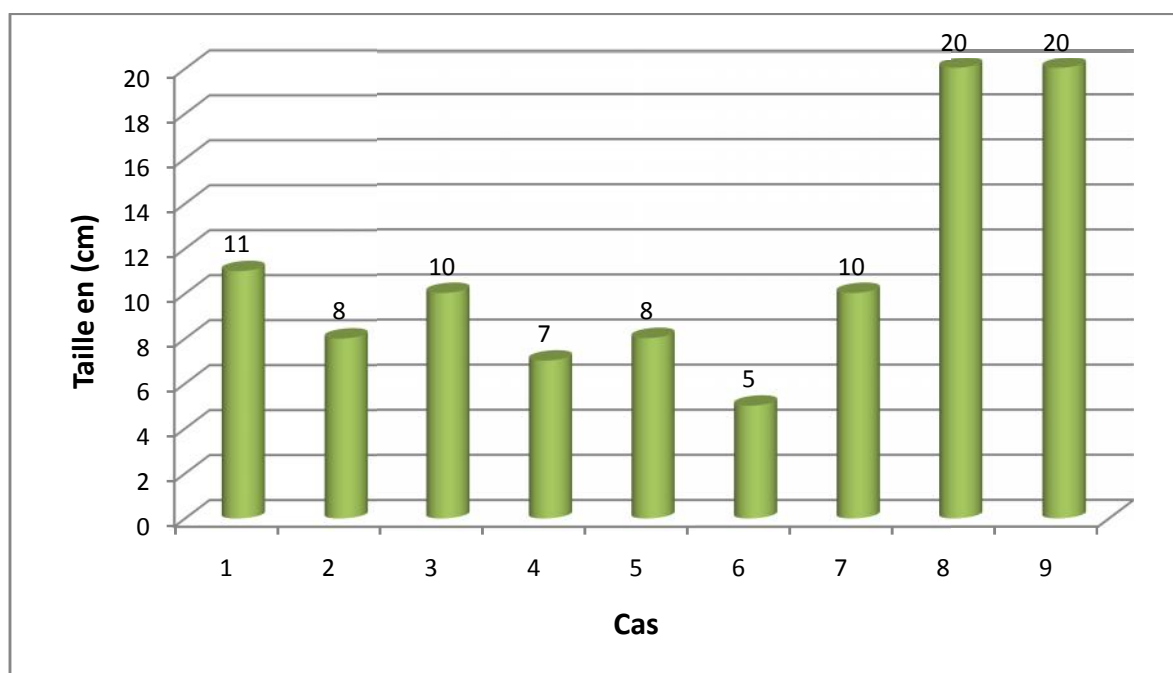


Diagramme montrant la répartition du siège de la tumeur chez nos malades

La taille de la tumeur allait de 5cm à 20cm avec une taille moyenne de 11 cm.



Courbe représentant la répartition de la taille tumorale chez les patients de notre série

- a. Echographie abdominale :** La composition de la tumeur était décrite comme hétérogène, kystique et solides dans tous les cas où l'examen échographique a été réalisé, en dehors d'une tumeur décrite chez l'une de nos patientes comme étant solide. Dans tous les cas, la tumeur était bien limitée et encapsulée.
- b. La tomодensitométrie :** Elle diagnostiquait l'existence d'une tumeur décrite comme hétérogène, solide et kystique, hypodense, bien limitée et qui se rehaussait de façon hétérogène après injection de produit de contraste, limitant des zones kystiques. Chez tous nos patients, cette tumeur était entourée d'une capsule, qui se rehaussait discrètement après injection du produit de contraste. Des calcifications étaient observées chez l'une de nos malades.
- Dans un seul cas, une lésion tumorale décrite comme tissulaire et solide à l'échographie, était décrite comme hétérogène, solide et kystique à l'examen tomодensitométrique.
- c. Imagerie par résonance magnétique(IRM) :** La seule fois où cet examen a été réalisé, il montrait une lésion bien limitée, encapsulée, présentant un hyposignal en T1 et un hypersignal en T2.
- d. L'échoendoscopie :** Cet examen a été réalisé chez un seul de nos patients et objectivait une énorme masse corporeo-caudale tissulaire avec par endroits des lésions kystiques.

Chez l'ensemble de nos malades, aucun signe de compression des organes de voisinage n'a été retrouvé lors de la réalisation des différents examens radiologiques sus cités.

4. Le traitement :

Le traitement chirurgical était effectué dans tous les cas, à l'exception d'une malade chez qui, la tumeur était jugée inextirpable.

- Une duodéno-pancréatectomie céphalique a été réalisée dans quatre cas.
- Une spléno-pancréatectomie caudale a été réalisée dans trois cas.
- Une spléno-pancréatectomie coporéo-caudale dans un seul cas.

Les suites opératoires étaient simples chez tous les patients opérés.

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

Cas (n°)	Sexe	Age (ans)	Circonstances de découverte	Imagerie	Localisation	Diamètre (cm)	Intervention chirurgicale	Recul (mois)
1	F	15	Douleurs abdominales	TDM IRM	Corporéo-céphalique	11	Duodéno-pancréatectomie céphalique (DPC)	60
2	F	28	Masse abdominale	Echographie TDM	Corporéo-caudale	8	Spléno-pancréatectomie Caudale	48
3	F	40	Douleurs abdominales	Echographie TDM	Corporéo-caudale	10	Spléno-pancréatectomie Caudale	20
4	F	69	Masse abdominale	Echographie TDM	Céphalique	7	DPC	18
5	F	45	Fortuite (échographie)	Echographie TDM	Céphalique	8	DPC	9
6	M	12	Douleurs abdominales	Echographie TDM	Céphalique	5	DPC	7
7	F	26	Douleurs abdominales	Echographie Echoendoscopie TDM	Corporéo-caudale	10	Spléno-pancréatectomie Caudale	14
8	F	19	Masse abdominale	TDM	caudale	20	Spléno-pancréatectomie Caudale	1
9	F	53	Masse abdominale	TDM	caudale	20	Abstention	Dg récent

Tableau (1) : Caractères cliniques, radiologiques et chirurgicaux de nos neuf patients

5. caractères anatomo-pathologiques :

a- caractères macroscopiques :

L'examen anatomo-pathologique confirmait la localisation exclusivement pancréatique de ces masses tumorales .La taille des tumeurs résectionnées variait de 5 à 20 cm avec une taille moyenne de 11 cm. L'analyse macroscopique des pièces opératoires communiquées retrouvait des masses tumorales bien limitées, entourées d'une capsule fibreuse épaissie .A la coupe, toutes les tumeurs présentaient un aspect charnu, solide, de couleur blanchâtre et kystisé par endroit, avec des remaniements de nécrose et d'hémorragie.

Dans un seul cas, le hile splénique était le siège de trois petits ganglions

b- caractères microscopiques :

L'examen microscopique avait montré une prolifération cellulaire assez monomorphe faite de cellules cuboïdes ou polygonales, de petite ou de moyenne taille, à noyau arrondi ou ovalaire régulier ; à chromatine fine sans mitoses atypiques et à cytoplasme clair parfois vacuolisé, comportant quelque fois, des globules hyalins. Ces éléments s'agençaient en cordons et en travées, parfois en massifs, interceptées par de fins tractus vasculaires.

Les trois ganglions, retrouvés lors de l'examen macroscopique chez l'une de nos patientes, étaient siège de lésion d'adénite réactionnelle non spécifique.

c- caractères immuno-histochimiques :

Les résultats de l'étude immuno-histochimique réalisée sont résumés dans le tableau suivant (tableau 2) :

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

		Cas								
		1	2	3	4	5	6	7	8	
Anticorps	CD 10	+	+	+	+	+	+	-		+
	Vimentine	+	+	+	+	+	+	+	+	+
	NSE	+	+	+	+	+	+	+	+	Non fait
	Synaptophysine	Faible et focale	Faible et focale	Faible et focale	Faible et focale	-	Faible et focale	+	+	+
	Chromagranine	Faible et focale	-	Faible et focale	Faible et focale	-	-	-	-	-
	Cyto -keratine	-	-	-	-	-	-	-	-	Non fait
	Oestrogène	Non fait	Non fait	Non fait	Non fait	-	Non fait	-	Non fait	Non fait
	Progestérone	Non fait	Non fait	Non fait	Non fait	+	Non fait	+	Non fait	Non fait
	CD 99	Non fait	Non fait	Non fait	Non fait	Non fait	Non fait	Non fait	Non fait	+
	CD 56	Non fait	Non fait	Non fait	Non fait	Non fait	Non fait	Non fait	Non fait	Non fait

Tableau 2 : tableau récapitulatif des résultats de l'étude immunohistochimique réalisée.

Ainsi, le diagnostic retenu était celui de TPPSP.

6. Evolution :

L'évolution a été favorable chez tous les malades. Les huit patients opérés sont vivants sans récurrence, avec un recul moyen de 22,1 mois. (Extrêmes : un mois et 05 ans).Le dernier cas, récemment diagnostiqué et chez qui la tumeur était jugée inextirpable,est toujours en vie et évolue dans un contexte de conservation de l'état général .

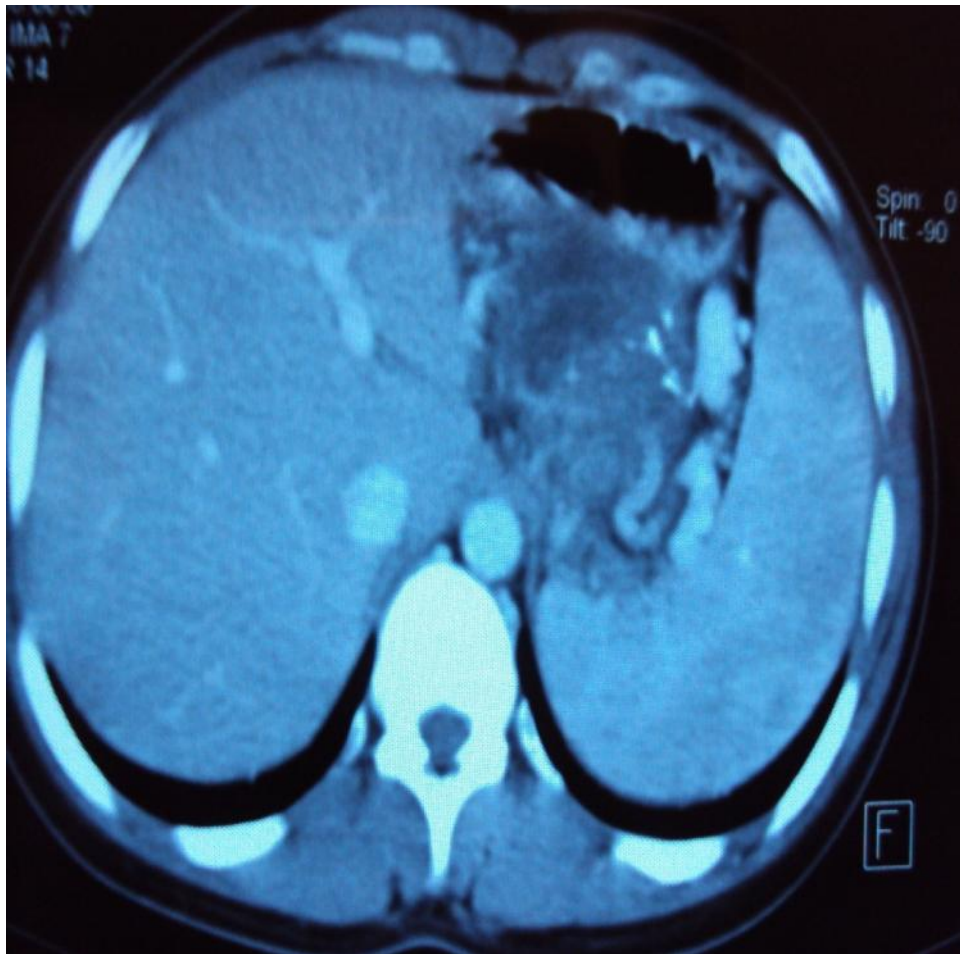


Figure 12 : Image scannographique (7) montrant la tumeur solide et pseudopapillaire du pancréas ainsi que ses rapports

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

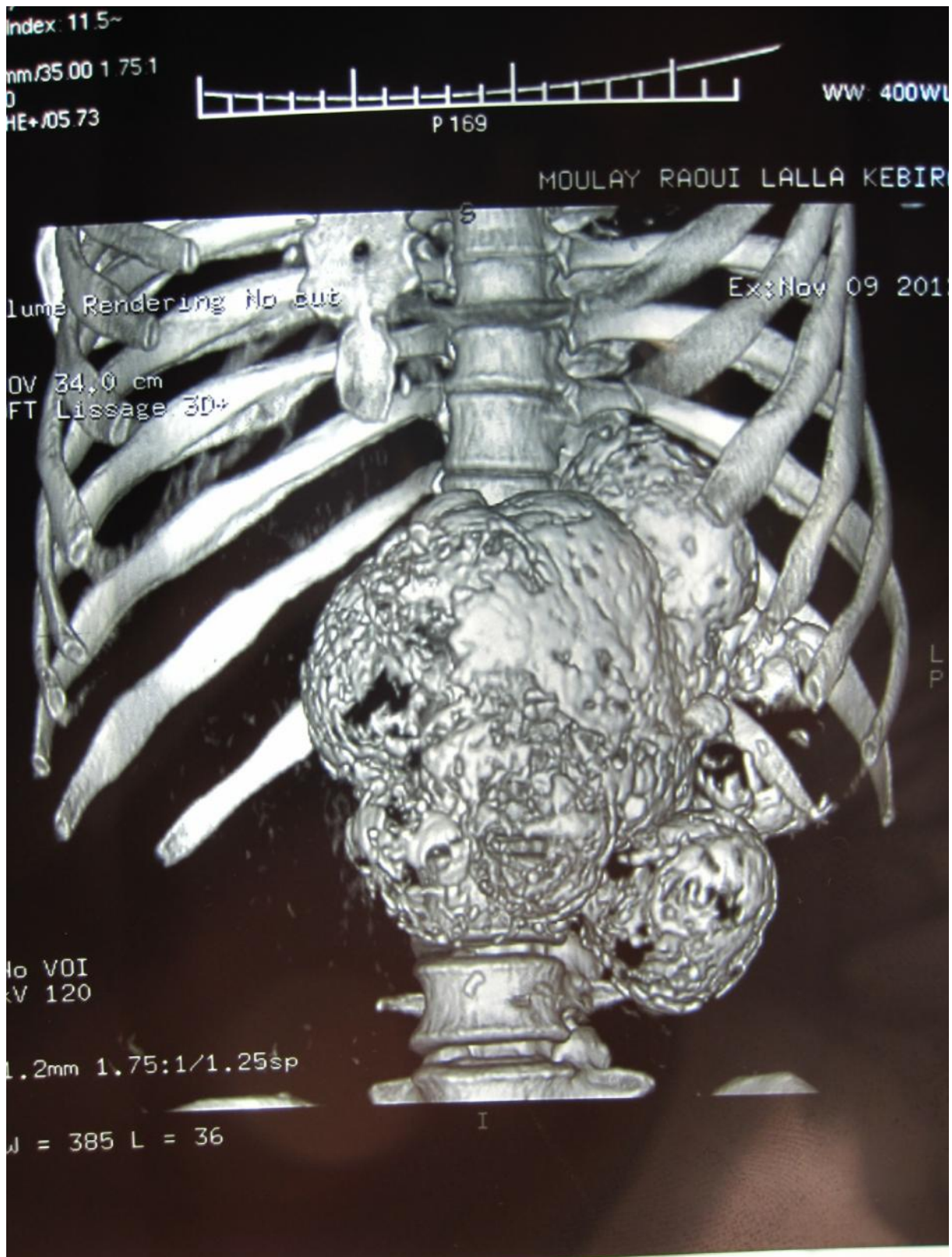


Figure 13 : Aspect TDM – 3D de la tumeur chez le neuvième cas

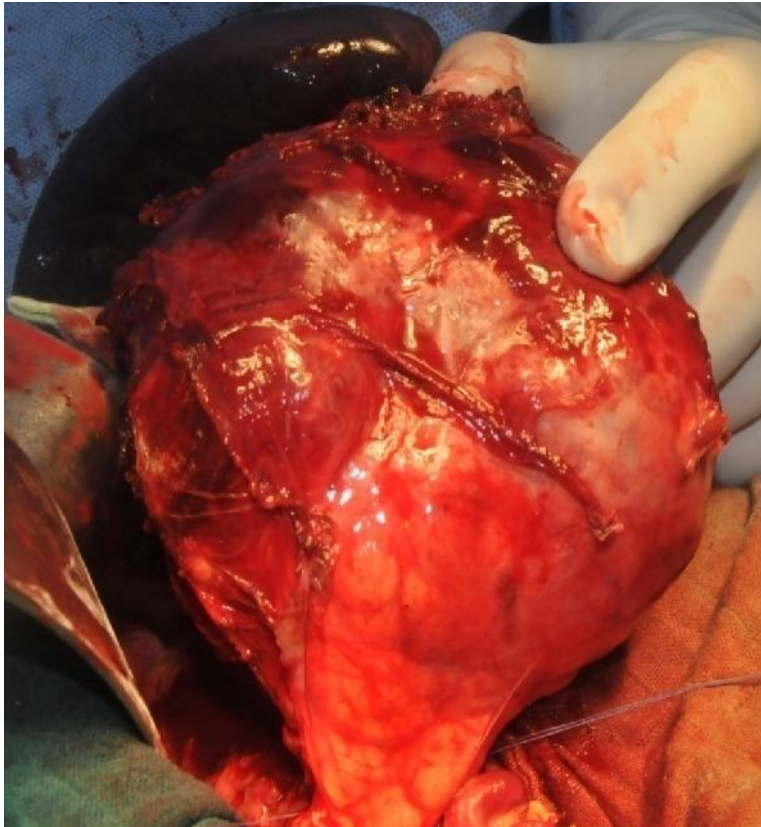


Figure 14 : Image peropératoire de la tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas (cas n° 8)



Figure 15: Pièce opératoire de la tumeur pseudopapillaire du pancréas (cas n° 8)



**Figure 16 : Pièce ouverte
(cas n° 8)**

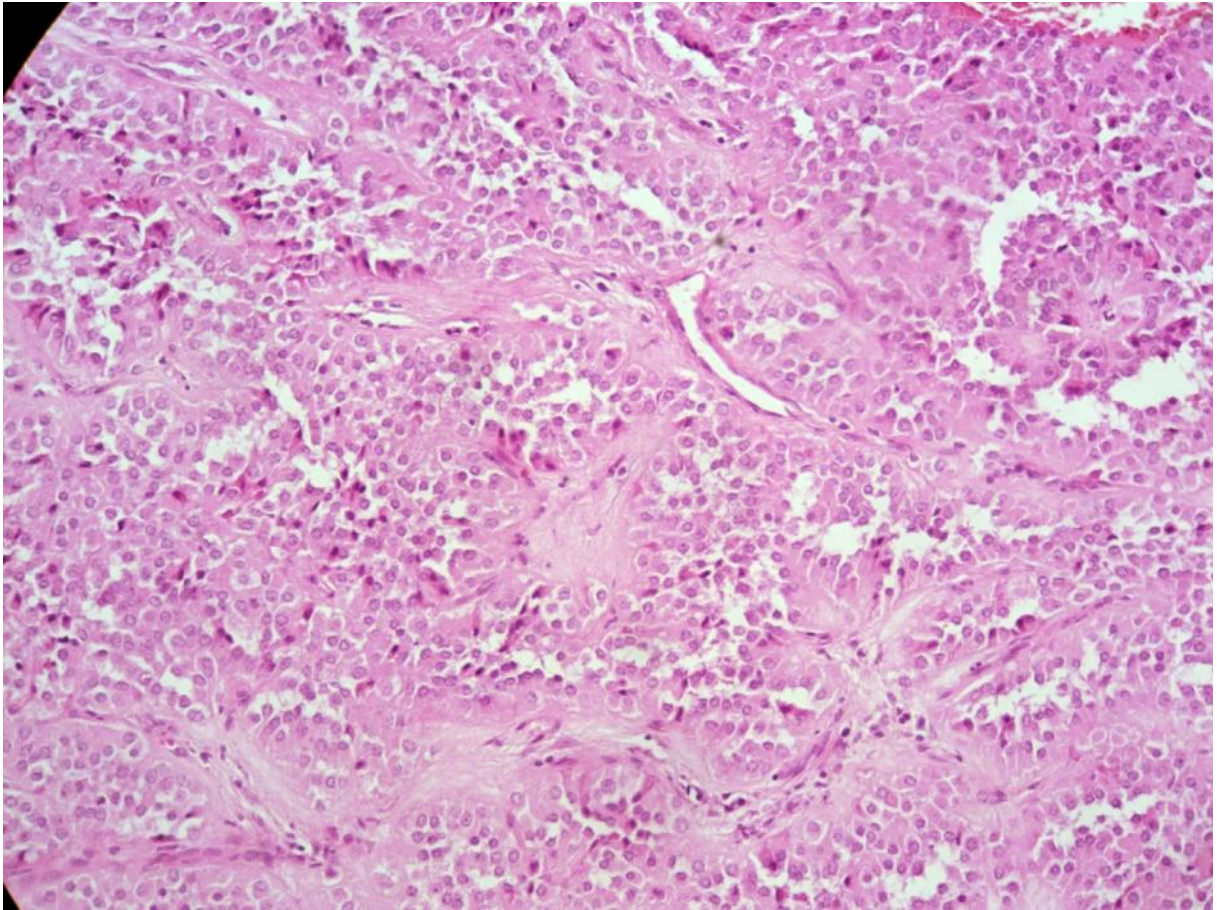


Figure 17 : Aspect histologique en Nappes de cellules polygonales avec structures pseudopapillaires. (hematoxyline-éosine x 100)

(Cas n° 8).

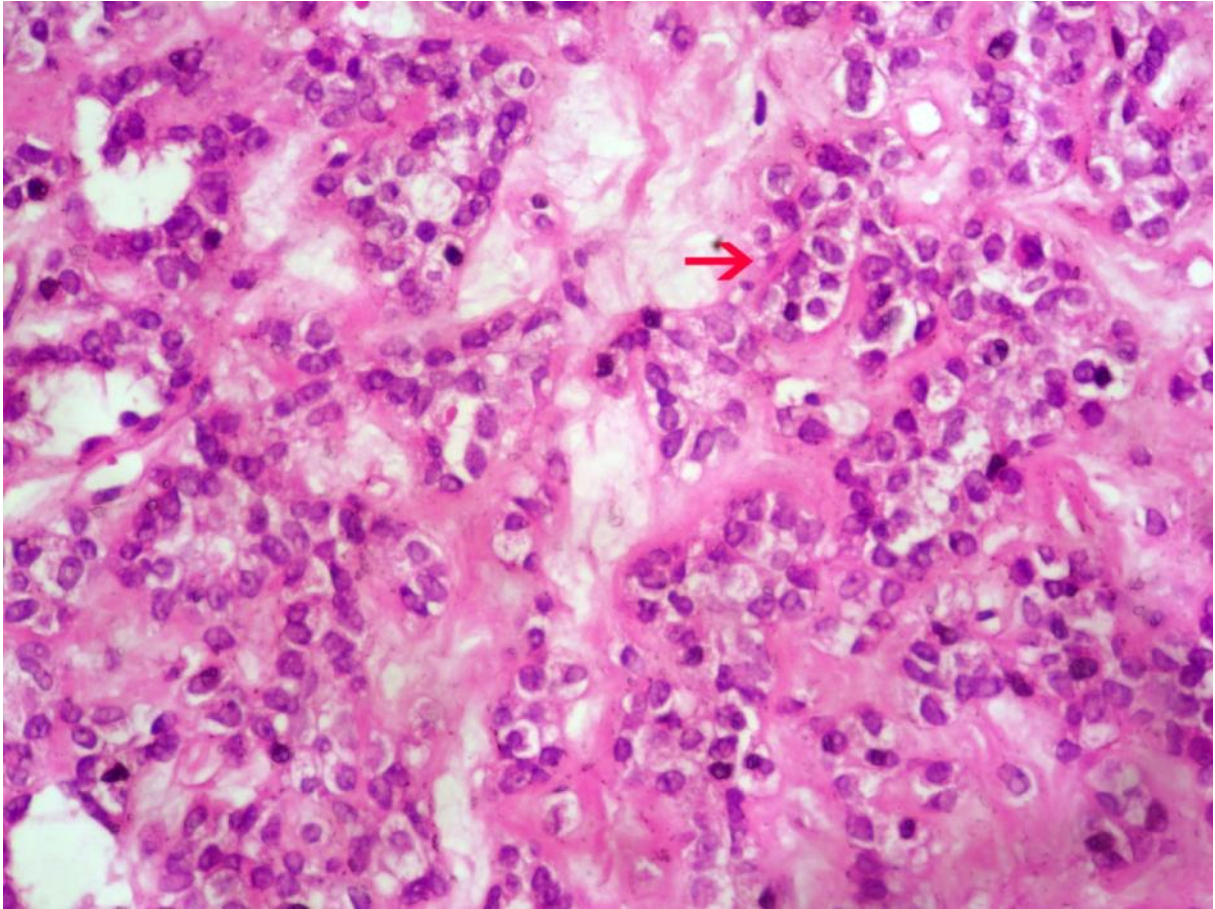


Figure 18 : Aspect histologique au fort grossissement(HE X 200) montrant des cellules monomorphes agencées autour de fins septa fibrovasculaires (cas n° 8).

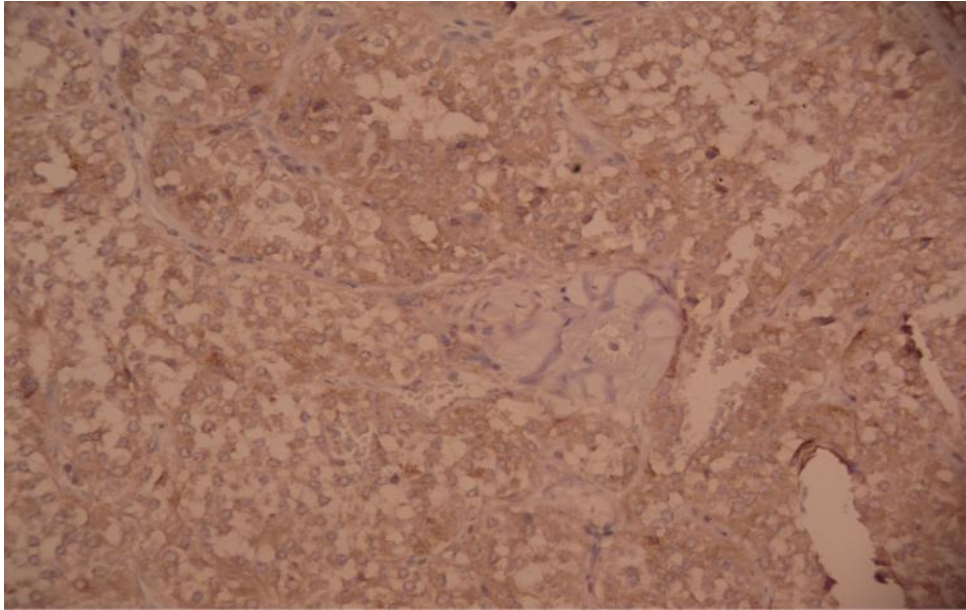


Figure 19 : coloration immuno-histochimique positive pour le CD 10.(cas n° 8)

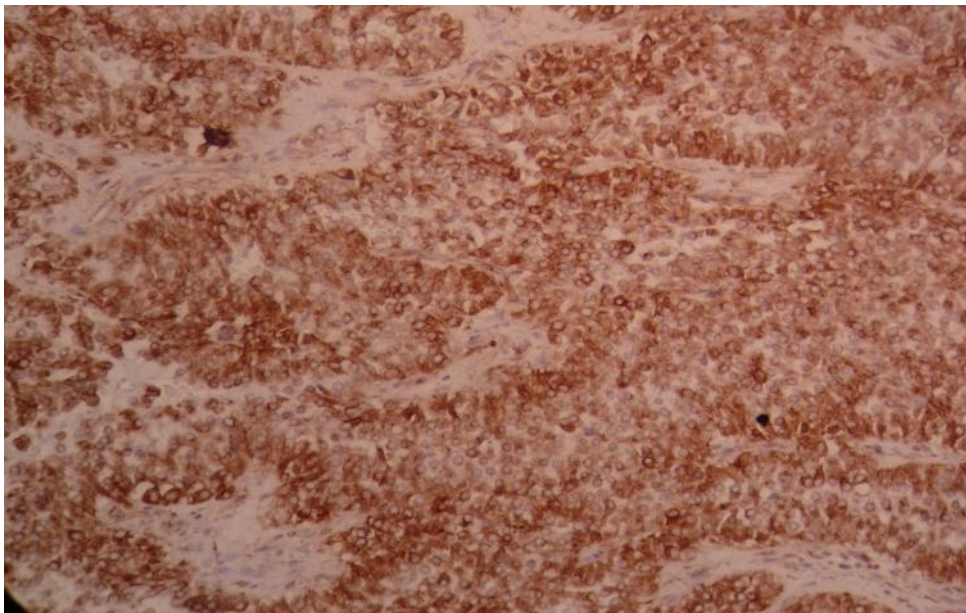


Figure 20 : coloration immuno-histochimique positive pour la vimentine.(cas n° 8)

Discussion

I- Epidémiologie :

1- Incidence et prévalence :

La tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas constitue 0,2 à 2,7% des tumeurs primitives non-endocrines du pancréas (1, 29,30).

C'est une tumeur pancréatique exocrine rare, son apparition occasionnelle a été rapportée par plusieurs auteurs :

- Cubilla et Fizerald (31) ont signalé un cas de TPPSP au cours d'une étude menée sur les tumeurs malignes du pancréas non endocrines sur une série de 645 malades, soit un taux de prévalence de 0,17%
- Sheeham et coll (32) ont rapporté 5 cas parmi 336 patients étudiés sur une durée de 9 ans .
- Morohoshi et coll (33) ont signalés 7 cas de TPPSP chez 264 cas de tumeurs pancréatiques .
- et enfin Lam et coll (34) ont signalé huit cas sur une période de 24 ans.

Certains auteurs (32,35) soutiennent que, malgré la très faible incidence connue des TPPSP, leur fréquence a nettement augmenté car on arrive mieux à les reconnaître .

Papavramidis et al (3) ont réalisé une revue de 210 articles rapportés dans la littérature anglaise publiée entre 1993 et 2003, et ont trouvé 718 cas bien documentés. Ils ont constaté une augmentation régulière de l'incidence de ces tumeurs. Une augmentation apparente de l'incidence est probablement due à une meilleure reconnaissance de ces tumeurs .

2- La répartition selon l'âge et le sexe :

La TPPSP est une tumeur pancréatique qui touche principalement les femmes jeunes, avec une prédominance chez les femmes non caucasiennes avec une fréquence de plus de 90% des cas (1, 28,36). La plupart des chirurgiens (34, 37,38) conviennent que l'âge moyen d'apparition tumorale chez l'adulte varie de 20 à 30 ans.

Lors de la revue de la littérature anglaise réalisée par Papavramidis et coll (3), qui a inclus les enfants, l'âge moyen retrouvé est de 21,97 ans.

Le sexe ratio femme-homme varie selon les auteurs de 5 /1,9 (28) à 10/01 (30).

Lack et coll (41) ont publié l'expérience de 30 ans à l'hôpital d'enfants de Boston sur les tumeurs pancréatiques pédiatriques, dans lequel une tumeur sur huit est une TPPSP, soit une fréquence de 12,5%.

Jackis et coll (42) ont rapportés six tumeurs pancréatiques, sur une période de 20 ans, l'une d'elle est une TPPSP soit 16,6%.

Grosfeld et coll (43) ont publié une combinaison de 20 ans d'expérience de l'hôpital d'enfants de Colombe et de l'hôpital d'enfants de Riley où une tumeur sur 13 était une TPPSP , soit une fréquence de 8% .

Dans notre étude, huit patientes sont de sexe féminin, et un seul cas concernait un enfant (12ans) avec un âge moyen de 34,11 ans.

3- Race et ethnie :

Une origine ethnique noire ou asiatique est plus fréquemment retrouvée, dans la revue de la littérature faite par Podevin et coll 13% des patients étaient d'origine noire et 42% d'origine asiatique dans les séries rapportées jusqu'en 1999 (22).

II-Etude clinique :

A. Mode de découverte et symptômes :

De manière générale, il n'y a pas de syndrome clinique spécifique pour les TPPS du pancréas, et la maladie a tendance à être diagnostiquée à tort, en particulier chez les patients de sexe masculin.

1. Découverte fortuite :

Près de 30% des patients atteints de tumeur pseudopapillaire et solide de pancréas sont asymptomatiques (39,44), et le diagnostic est alors établi sur la découverte fortuite de la masse tumorale à l'échographie, au scanner ou à l'IRM (44).

2. Douleurs et autres symptômes abdominaux vagues :

La plupart des patients présentent des symptômes vagues qui comprennent des douleurs abdominales atypiques allant d'une simple sensation de pesanteur jusqu'à des douleurs de l'hypochondre droit, gauche ou de l'épigastre justifiant ainsi une consultation médicale .

Du fait de la non spécificité de ces symptômes, le diagnostic est souvent retardé et la taille de la tumeur est souvent grande au moment du diagnostic (7), entraînant parfois une compression des organes de voisinage :

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

- Compression gastro-duodénale : responsable de nausée voire parfois des vomissements .
- Compression des veines spléniques ou de la veine porte : responsable d'une hypertension portale .
- Compression de la voie biliaire principale : responsable d'un ictère choléstatique, comme dans le cas rapporté par Denis et coll (21) où ils ont décrit un cas de TPPSP avec cirrhose biliaire secondaire, liée à une compression cholédocienne prolongée et révélée par une rupture des varices oeso-gastriques. L'évolution asymptomatique prolongée entraînant une choléstase progressive, évoluant jusqu'à la cirrhose biliaire secondaire, est Très probablement en rapport avec la lenteur de la croissance de la masse tumorale.

3. Masse abdominale :

La TPPSP se révèle fréquemment par une masse épigastrique, ou de l'hypochondre droit ou gauche (6), de consistance dure , mobile et légèrement sensible comme c'est le cas de l'une de nos patientes, où la maladie a été découverte suite à la perception par la patiente elle-même d'une masse de l'hypochondre gauche.

4. Signe généraux :

Les signes généraux sont très rares dans les TPPSP, ils se voient surtout dans les formes compliquées ou métastatiques, à la différence des autres tumeurs malignes pancréatiques où ils ont malheureusement souvent des signes révélateurs, on cite à titre d'exemple(3,45) :

- L'altération de l'état général,
- L'anorexie,

- La fièvre,
- L'amaigrissement,

5. Découverte suite à une complication :

La tumeur pseudo-papillaire et solide du pancréas est rarement diagnostiquée au stade de complications :

- Une pancréatite provoquée par l'ischémie(21,46)
- Une distension ou obstruction des canaux pancréatiques(21,46)
- Une hématomèse(21)
- Un tableau abdominal aigu suite à une hémorragie intra-tumorale ou une rupture intra-péritonéale. Cette rupture peut être spontanée ou secondaire à un traumatisme abdominal(22,46).

B. Examen clinique :

Révèle le plus souvent la présence d'une masse abdominale de l'hypochondre droit, gauche ou de l'épigastre.

Dans notre étude l'examen clinique de quatre de nos patients a trouvé à la palpation de l'abdomen une masse abdominale, de consistance dure , sensible et mal limitée.

Plus rarement l'inspection permet de révéler un ictère cutanéomuqueux signe d'une compression des voies biliaire, ou la présence d'une voussure abdominale (énorme tumeur), ou d'une circulation veineuse collatérale (témoin d'une hypertension portale)

III-Etude paraclinique

A_ Biologie :

Le bilan biologique dans le cadre de la TPPS est non Spécifique et peu contributif. Habituellement il n'y a pas de signe d'insuffisance pancréatique, ni d'altération de la fonction hépatique, ni d'un bilan de cholestase désordonné (sauf en cas de compression des voies biliaires). Les enzymes pancréatiques sont normaux et il n'y'a pas de syndrome endocrine. Les marqueurs tumoraux sont également normaux (CA 19-9, AFP et l'ACE) [4,21].

Une hyperleucocytose, une hyperamylasémie et une perturbation des enzymes pancréatiques ont été décrites dans la littérature [21].

Chez nos patients, tous les examens biologiques étaient normaux y compris les marqueurs tumoraux.

B_ Les examens morphologiques :

L'imagerie est un élément essentiel pour le diagnostic des TPPS pancréatiques[4].

Les résultats d'une étude menée par Ning G et coll [4] montrent que l'imagerie radiologique, lorsqu'elle est combinée aux données cliniques, tels que l'âge et le sexe, permet de soulever le diagnostic d'une TPPS et elle est suffisante pour indiquer une intervention chirurgicale sans la nécessité d'une biopsie préopératoire.

Un autre point important dans l'évaluation radiologique de ces tumeurs est leur taille. Les grosses tumeurs de plus de 3 cm montrent beaucoup de caractéristiques radiologiques de TPPSP, mais les plus petites tumeurs de moins de 3 cm sont souvent atypiques. Certains auteurs

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

plaident pour l'utilisation de l'IRM ou de la biopsie percutanée dans le diagnostic des petites TPPSP[4].

En raison de la rareté des symptômes cliniques, dans la plupart des cas, la tumeur est volumineuse au moment du diagnostic et, par conséquent, facile à détecter par les méthodes d'imagerie. En effet, le contraste entre la taille de la lésion et la symptomatologie réduite est l'une des principales caractéristiques de la lésion et peut aider à différencier la TPPSP des autres tumeurs kystiques pancréatiques, y compris le cystadénome séreux, les tumeurs mucineuses, les tumeurs endocrines, ou le pancréatoblastome [48].

La présence de la capsule fibreuse ainsi que l'existence de l'hémorragie intra-tumorale sont des indices importants pour le diagnostic final, car on les trouve rarement dans d'autres tumeurs pancréatiques.

En raison de sa rareté, cette tumeur n'est souvent pas incluse dans le diagnostic différentiel des masses pancréatique, ce qui implique un diagnostic préopératoire imprécis [13], par conséquent, certains auteurs recommandent la réalisation de la cytoponction préopératoire.

Certaines caractéristiques radiologique telle une masse de taille importante, bien circonscrite, et hétérogène avec des zones centrales kystiques et hémorragiques et entourée par une pseudocapsule fibreuse qui prend le contraste , suggèrent fortement le diagnostic de TPPSP[47].

1_ Le cliché de l'abdomen sans préparation (ASP) :

Cet examen peut révéler des microcalcifications , le plus souvent périphériques ou en mottes, Buetow (53) a décrit des calcifications périphériques chez 16 cas sur 52 de TPPS . Celles-ci apparaissent surtout après l'âge de 20 ans d'évolution et ne sont pas pathognomoniques des TPPS car elles sont aussi rencontrées dans les cystadénomes séreux, Les tumeurs endocrines et les lymphangiomes kystiques (29). Dans quelques cas il peut exister un refoulement des anses intestinales avec des bords mal définis, ou encore un déplacement de la poche à aire gastrique ou du colon transverse (53).

2_ Le cliché thoracique :

Il s'agit d'avantage d'un examen réalisé dans une optique préopératoire, ou destiné à la recherche de métastases pulmonaires (qu'aucun patient n'a jamais présenté jusqu'à présent selon les données de la littérature). Il n'a pas contribué à l'établissement du diagnostic. Aucun auteur ne le préconise spécifiquement

3_ L'échographie abdominale :

L'échographie s'est montré une excellente technique de diagnostic , à utiliser en première intention. L'échogénéicité de la tumeur varie en fonction de l'importance des zones kystiques. Mais dans presque tous les cas, la TPPSP se présente comme une masse kystique bien limitée, à contours réguliers peu ou pas vascularisée, à contenu hétérogène et sans cloisons intérieures (22).

La tumeur peut être visualisé avec des variations de :

- La localisation par rapport au pancréas : les TPPS touchent aussi bien la tête le corps ou la queue du pancréas, mais se développe

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

superficiellement dans la région corporéo-caudale. Par contre de rares localisations extra pancréatiques ont été décrites (rétro duodénale, duodénale, méso colique et hépatique) .

- La taille : les mensurations tumorales échographiques constituent une bonne approximation des dimensions tumorales réelles.
- La structure interne : l'intérêt de l'échographie est parfois limité pour analyser la structure interne surtout si des calcifications sont visibles à l'ASP contrecarrant l'écho transmission.
- La recherche de signes de compression des organes de voisinage qui sont découvertes de manière sensible en échographie ou la présence de localisations secondaires surtout hépatiques.

Néanmoins, les limites techniques sont à connaître, et il est nécessaire de confronter ces résultats à d'autres examens d'imagerie pour améliorer le rendement diagnostique.(52 , 53 , 54 , 55)

Dans notre étude, chez les malades ayant bénéficié d'une échographie abdominale (six malades) , la composition de la tumeur a été décrite comme étant hétérogène kystique (hypoéchogène) et solide (échogène) dans tous les cas, en dehors d'une tumeur décrite chez l'une de nos patients comme étant solide. Chez nos six malades, la tumeur était bien limitée et encapsulée.

4_ La tomодensitométrie abdominale :

La tomодensitométrie est l'imagerie de choix, qui a prouvé sa fiabilité pour préciser l'origine pancréatique, l'architecture interne de la tumeur, de réaliser le bilan d'extension et d'assurer le suivi postopératoire.

La TPPS apparaît comme une masse large hétérogène avec présence d'une capsule bien définie. Dans environ 10% des cas, la tumeur a un contenu liquidien. Les calcifications, le plus souvent périphériques, sont

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

au mieux analysées par cette technique et sont présentes dans environ 30% des cas (22 , 53 , 58).

Contrairement à ce que l'on observe dans les kystes mucineux, il n'apparaît pas de cloisons inter tumorales (57).

Cet examen permet aussi de visualiser les signes de compression des organes de voisinage (duodénum, colon, estomac, foie) des axes vasculaires (veine porte, veine cave inférieure) les voies biliaires (leur dilatation reste rare malgré des volumes tumoraux importants, devenant un argument supplémentaire de la lenteur d'évolution de cette tumeur).

Avant l'injection du produit de contraste, la tumeur est volumineuse, bien limitée, hypodense hétérogène avec des zones spontanément hyperdenses, liées soit au remaniement hémorragique, aux éventuelles calcifications ou bien à l'association des deux (57). Ces calcifications sont le résultat des changements hémorragiques et kystiques dégénératifs intra tumoraux.

Après l'injection intraveineuse du produit de contraste iodé, le rehaussement du centre tumoral est faible et hétérogène au temps artériel ou portal qui correspond aux zones kystiques, il existe un rehaussement tardif de la capsule fibreuse où on peut observer des plages hypodenses correspondant à des saignements intra tumoraux . L'injection de produit de contraste permet également de mettre en évidence une hypo vascularisation tumorale, qui est l'une des caractéristiques des TPPS .

Au total, la présence de foyers hémorragiques, l'existence d'une capsule fibreuse, le refoulement sans envahissement des organes de voisinage constituent des signes d'orientation, notamment chez les femmes jeunes. Cependant, ils ne permettent pas d'éliminer les autres tumeurs

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

morphologiquement proches des TPPS, notamment les tumeurs endocrines .

Dans notre étude, la TDM a permis d'évoquer le diagnostic et d'adopter une attitude chirurgicale radicale adéquate. En effet , tous les malades en ont bénéficié. Elle a objectivé un syndrome tumoral au dépend du pancréas. Dans tous les cas, la tumeur était décrite comme hétérogène, solide et kystique, hypodense, bien limitée et qui se rehaussait de façon hétérogène après l'injection de produit de contraste limitant des zones kystiques. D'autre part, tous nos patients présentaient des masses tumorales entourées de capsules qui se rehaussaient discrètement après injection du produit de contraste.

Dans un seul cas, une lésion décrite comme tissulaire et solide à l'échographie, était décrite comme hétérogène solide et kystique à l'examen tomodensitométrique. Des calcifications étaient observées dans un seul cas.

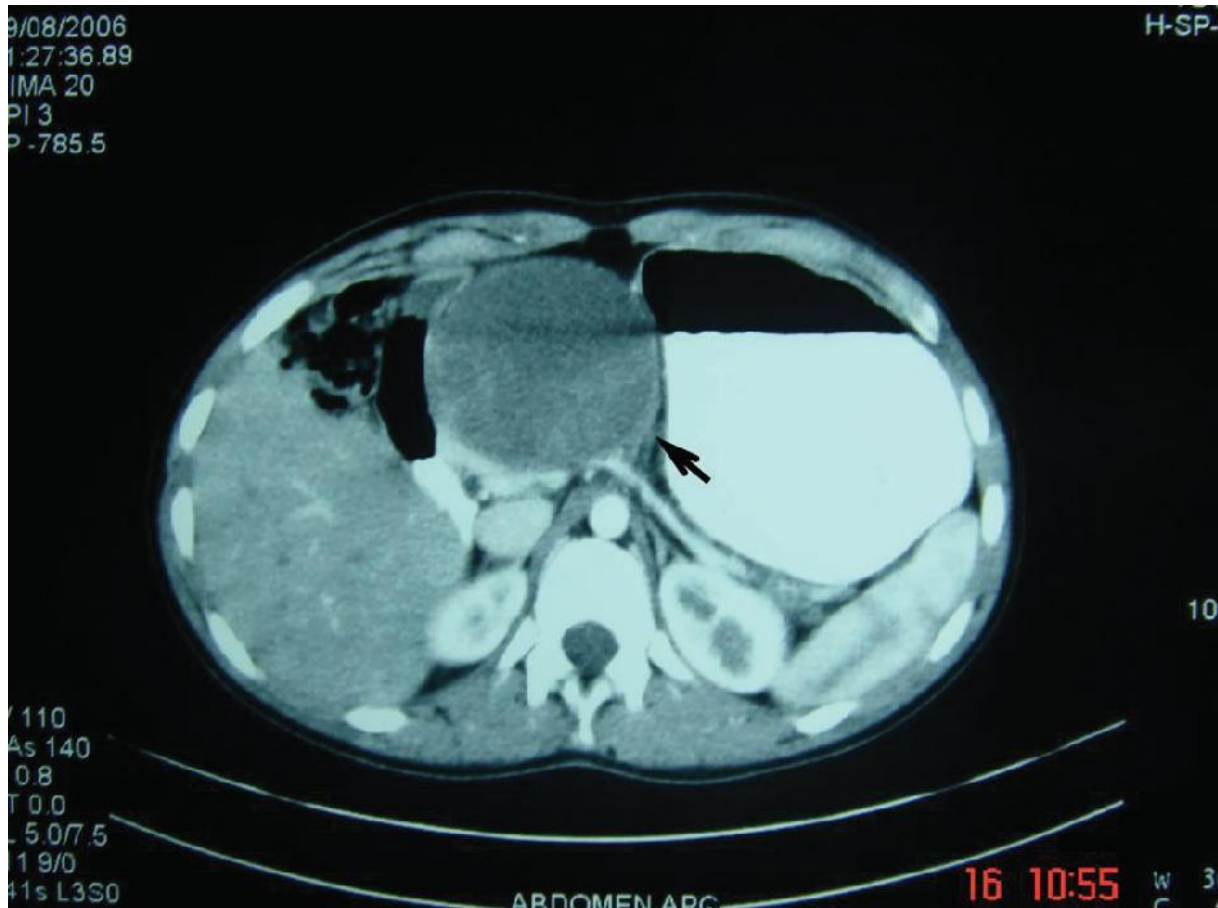


Figure 21 : Aspect TDM : Masse solide, encapsulée aux dépens du corps du pancréas faisant 6 cm de diamètre avec une prise de contraste minime limitée à la capsule (22).

5_ Tomographie par émission de positrons couplés à la tomодensitométrie au 18 F fluorodesoxyglucose:

Le PET-scan peut montrer la présence d'une élévation du 18F-FDG au niveau de la tumeur pseudo papillaire et solide du pancréas, mais il ne peut pas fournir des informations supplémentaires à celles qui ont été fournies par le scanner ou L'IRM(51).

F .Delfort (59) a rapporté un cas de TPPS chez une jeune patiente de 17 ans qui présentait une volumineuse lésion du corps et de la queue du pancréas à la TDM abdominale , et chez qui on suspectait une tumeur

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

épithéliale pseudo-papillaire, d'où l'indication d'un pet-scan pour le bilan d'extension ,IL a objectivé :

- Un volumineux foyer hyper métabolique en regard de la masse connue du corps et de la queue du pancréas.
- Masse hétérogène avec une zone hypométabolique centrale, compatible avec une sécrétion mucineuse ou avec une nécrose partielle.
- Liseré hypermétabolique intense, parfois pseudo-nodulaire à la périphérie tumorale.
- Pas d'autre foyer hypermétabolique sur le reste de l'examen.

Dans notre série, aucun des patients n'a bénéficié d'un PET-scan

6_ Imagerie par résonance magnétique (IRM) :

L'IRM est un examen très peu invasif qui complète les données d'échographie et du scanner, son avantage est d'affiner les apports radiologiques en réalisant plusieurs images. C'est une technique qui fournit donc des éléments particuliers d'information qui peuvent être fructueusement confrontés à ceux de l'échographie et de la TDM, pour orienter le diagnostic et aussi pour fournir des informations à propos de la résécabilité de la tumeur.

L'IRM constitue le meilleur moyen pour obtenir des informations sur l'hémorragie au sein de la lésion par une imagerie multi plans(4). Elle permet de mettre en évidence la capsule fibreuse et de différencier les composantes solides et kystiques intra tumorales . (52 , 58 , 60).

L'IRM montre typiquement une lésion bien définie de signal variable en séquences pondérées en T1 (souvent hyper intenses en raison de l'hémorragie fréquente dans 90% des cas), et des zones d'hypo signal

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

ou hétérogène en séquences pondérées en T2. Ces aspects peuvent aider à identifier les différents métabolites de l'hémoglobine (méthémoglobine et hémossidérine) et à différencier les TPPSP des autres tumeurs pancréatiques (59).

En IRM, la capsule est mieux identifiée sous la forme d'un liseré hypo intense sur les séquences pondérées en T1 et T2, se rehausse de façon tardive et prolongée après injection intraveineuse de gadolinium (22).

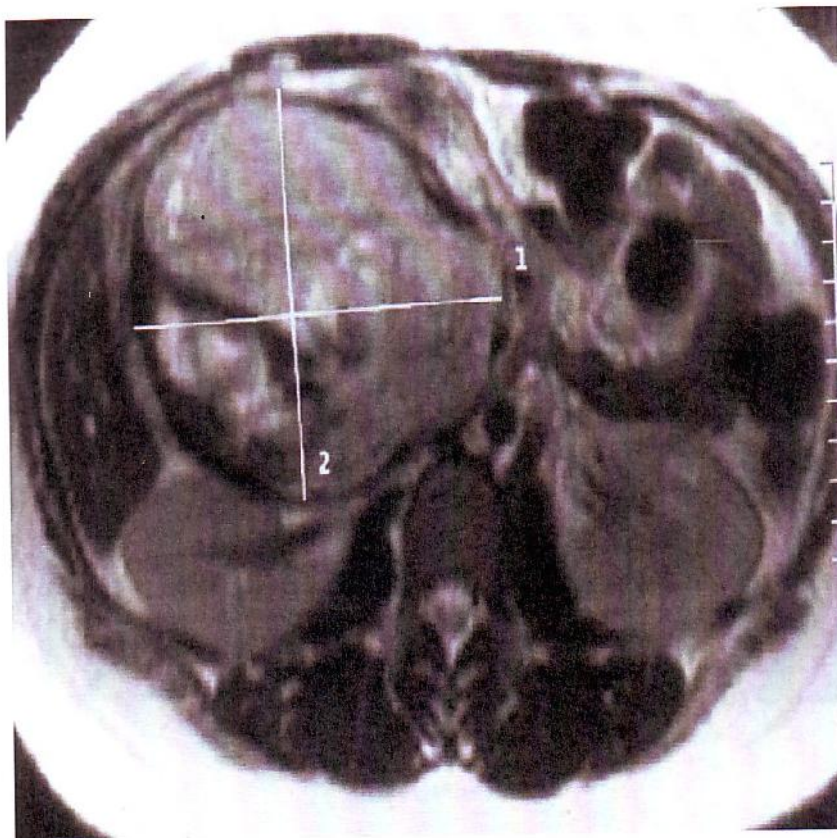


Figure 21 : IRM, coupe transversale en T2 : volumineuse masse à contours bien limités, à contenu hétérogène et en partie liquidien, développée aux dépens de la tête du pancréas. Il existe une capsule hypo-intense aux pourtours de la lésion (22).

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

Dans notre série, une seule patiente à bénéficier d'une IRM qui objectivait une lésion limitée, encapsulée présentant un hypersignal en T1 et un hyposignal en T2 et une capsule hypodense en T1.

7_ La cholangio-pancréatographie-IRM (CPRM) :

La CPRM constitue une application récente de l'IRM dans le domaine biliopancréatique. Elle combine les avantages d'une imagerie canalaire, multiplans, rapide, non invasive et non opérateur dépendante. Elle représente une alternative raisonnable à d'autres techniques d'imageries traditionnelles plus invasives telles que la cholangiographie rétrograde et l'écho-endoscopie. Elle est généralement indiquée pour mieux apprécier le retentissement de la tumeur sur les voies biliaires .

La TPPS apparaît bien limitée, solide et associe des zones hémorragiques et nécrotiques bien caractérisées par la CPRM (61).

Dans notre série, aucun patient n'a bénéficié d'une CPRM.



Figure 22 : cholangio-IRM en coupe coronale montrant une dilatation du canal pancréatique principal sans dilatation des voies biliaires (61).

8_ Cholangio-pancréatographie rétrograde endoscopique (CPRE) :

C'est une technique invasive qui n'est généralement pas indiquée et qui a été remplacée par les apports de l'IRM. Elle ne présente pas d'intérêt.(52)

9_ angiographie :

C'est un examen invasif de plus en plus concurrencé par l'IRM, mais cette technique d'imagerie vasculaire garde son intérêt grâce à sa plus grande précision vasculaire. Elle est donc réservée pour des cas spécifiques sélectionnés selon le contexte. Actuellement l'artériographie est souvent remplacée par la TDM avec injection qui paraît suffisant dans la plupart des cas pour réaliser ce bilan d'extension et d'exérèse . Elle montre une masse bien circonscrite, avec nécrose centrale peu vasculaire voire avasculaire (52 , 22 , 3).

10_ Le transit oeso-gastroduodéal :

Il ne visualise pas d'images spécifiques de la TPPS contrairement aux examens précédents, mais la compression extrinsèque subie par la lumière du tube digestif. Cette compression se situe généralement à la partie gauche sur l'estomac et sur le cadre duodéal. Cependant, la lésion n'est pas localisée précisément et sa nature ne peut être déterminée (52).

11_ Echoendoscopie :

Son rôle dans la réalisation de la ponction à l'aiguille fine est bien établi. Elle est devenue l'exploration de référence pour l'évaluation des tumeurs pancréatiques, surtout kystiques(73).

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

Selon Deest (117), l'échoendoscopie serait inutile pour analyser les tumeurs kystiques de diamètre supérieur à 6 cm, mais se serait le meilleur examen pour analyser les tumeurs pancréatiques de diamètre inférieur à 2 cm qui sont habituellement indétectables par des techniques usuelles (échographie, TDM, IRM) (117 , 118 , 119).

Donc, il s'agit d'une technique qui apporte une précision plus importante sur les petites lésions, mais uniquement locale, sans apprécier l'existence de métastases.

L'aspect de la lésion en échoendoscopie est échogène, hétérogène avec un halo périphérique hypoéchogène.

Dans notre étude, l'échoendoscopie a été effectuée chez une seule de nos patientes et objectivait une énorme masse corporéocaudale tissulaire avec par endroits des lésions kystiques.

IV- Anatomie pathologique :

L'étude anatomo-pathologique reste de loin l'examen de certitude diagnostique .

La valeur du diagnostic dépend de la qualité du prélèvement effectué par le clinicien.

Le diagnostic peut être réalisé sur différents types de prélèvement :

- La cytoponction: La ponction se pratique sous guidage échoendoscopique ou tomodensitométrique. Ces dernières sont devenues des méthodes de choix pour établir le diagnostic de lésion kystique du pancréas.

Les avis divergent sur l'intérêt de la réalisation d'une cytoponction préopératoire :

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

Certains suggèrent que la connaissance préopératoire du diagnostic permettrait d'adapter le geste chirurgical, d'autres en revanche la déconseillent en raison du risque de diffusion extra pancréatique de la tumeur et de la transformation d'une tumeur bien localisée, de bon pronostic en une tumeur agressive avec diffusion péritonéale maligne (121, 122, 123). De plus la cytologie obtenue à l'aide de la cytoponction à l'aiguille fine ne peut être utile pour différencier entre pancréatoblastome et TPPSP (118). Les partisans du deuxième avis conseillent que cette technique soit réservée à des cas exceptionnels (atypie radiologique ou tumeurs non résécable). Donc il s'agit d'une technique de diagnostic préopératoire, complémentaire aux examens morphologiques. Par prudence, compte tenu du risque de dissémination, elle ne doit pas être réalisée lorsqu'une TPPSP est suspectée. Il est préférable de faire une exérèse saine.

- La biopsie : correspond au prélèvement d'un fragment de tissu par diverses méthodes (pincés, trocart, bistouri, etc....).
La valeur des biopsies à visée diagnostique repose sur :
 - la taille du prélèvement.
 - le nombre de fragments biopsiés.
 - la bonne qualité du matériel biopsié.
 - et la validité des zones biopsiées.
- La pièce opératoire : les pièces opératoires sont disséquées selon des protocoles précis. Le pathologiste décrit et mesure la tumeur, son extension locale, dénombre les ganglions, recherche des lésions associées et étudie les limites d'exérèse. Cet examen macroscopique oriente le choix et le nombre des zones qui seront prélevés pour l'étude histopathologique. Une photographie macroscopique peut être réalisée.
- L'examen extemporané : c'est un examen d'orientation proposant un diagnostic de présomption effectué au cours de l'intervention

chirurgicale, il apporte, en quelque minutes, une orientation diagnostique, et sera obligatoirement complété par l'inclusion en paraffine du fragment tissulaire examiné extemporanément. Cet examen tient tout son intérêt lorsque la réponse du pathologiste conditionne un choix immédiat entre deux gestes thérapeutiques chirurgicaux.

Dans notre étude, A l'exception d'une patiente ayant bénéficié d'une biopsie, et d'une autre chez qui, un examen extemporané a été réalisé, l'étude anatomo-pathologique a été réalisé sur pièce opératoire .

A- Examen macroscopique :

L'important volume tumorale et l'association de zones kystique à du tissu solide avec du matériel nécrotique et hémorragique, peuvent fournir des éléments d'orientation sur le diagnostic de TPPSP.

1- Le siège :

Les TPPSP atteignent aussi bien la tête, le corps que la queue du pancréas, avec néanmoins une prédominance de la région corporéo-caudale (73 , 88 , 75). De rares cas extra-pancréatiques sont aussi décrits (1%), à savoir rétropéritonéal, duodéal, mésocolique, hépatique (73 , 88 , 75) ou au niveau de la glande surrénale gauche (87). Des cas de TPPS localisées au niveau du tissu pancréatique ectopique peuvent être rencontrées (78).

Chez nos malades, la tumeur était de localisation :

- céphalique dans trois cas
- corporéo-céphalique dans un cas
- corporéo-caudale dans trois cas
- et strictement caudale dans deux cas.

2- La Taille

Habituellement, la TPPS est une tumeur qui se caractérise par son volume important. La taille moyenne dans la revue de la littérature est de 6cm pour des tailles extrêmes allant de 0,5 à 34,5cm (89), mais la tumeur est souvent volumineuse d'environ 10cm (71 , 79 ,80).

Dans notre étude, la taille moyenne était de 11 cm pour des tailles extrêmes allant 5 à 20 cm.

3- Le nombre :

La tumeur est toujours unique, mais l'examen macroscopique a permis dans deux cas de découvrir une TPPSP multicentrique avec deux localisations au sein du parenchyme pancréatique, l'une au niveau céphalique et l'autre au niveau caudal (76).

4- L'aspect :

L'aspect de la tumeur est souvent caractéristique. Elle se présente comme une masse tumorale arrondie ou ovalaire bien circonscrite par une capsule fibreuse parfois calcifiée (74 , 89 , 81). A la coupe, elle apparaît de consistance spongieuse avec des remaniements kystiques et hémorragiques plus ou moins importants, parfois des calcifications périphériques ou punctiformes sont présentes. Les zones kystiques réparties plutôt au centre de la tumeur, sont remplies d'un matériel très friable, nécrotique, de couleur rouge brunâtre. Des zones de couleur beige-grisâtre prédominent en périphérie (74 , 89 , 82 , 83).

Cette tumeur peut prendre une apparence essentiellement kystique du fait des modifications nécrotiques et hémorragiques extensives.

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

Dans notre série, l'analyse macroscopique des pièces opératoires communiquées (au nombre de 7) retrouvait des masses tumorales bien limitées, entourées d'une capsule fibreuse épaissie. A la coupe, toutes les tumeurs présentaient un aspect charnu, solide, de couleur blanchâtre et kystique par endroit, avec des remaniements nécrotiques et hémorragiques.

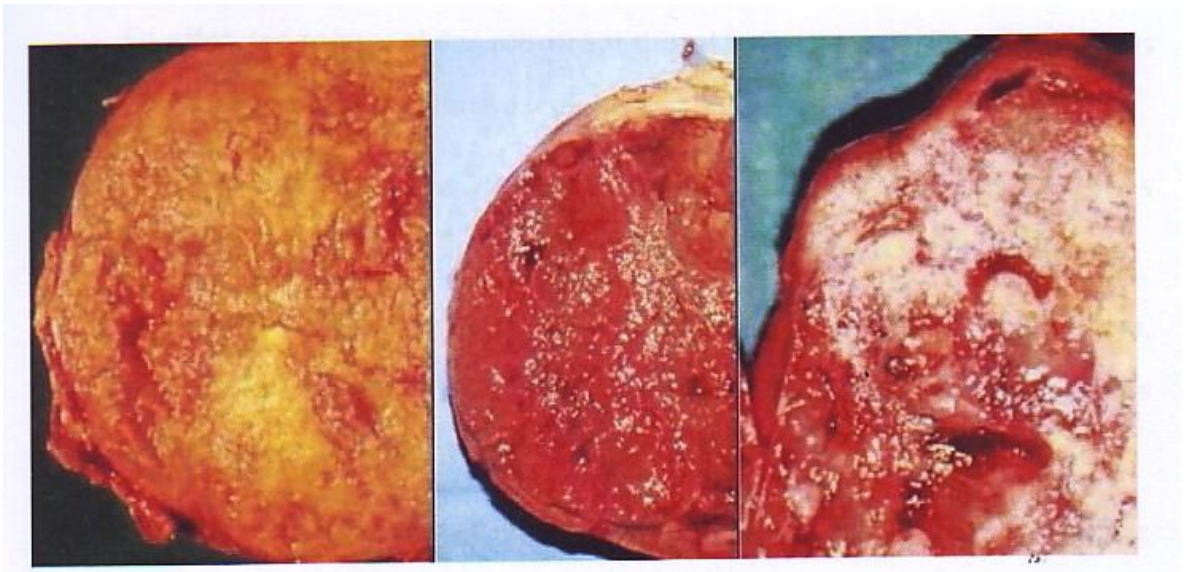


Figure 23 : trois images montrant trois cas de TPPSP avec trois aspects différents, solide kystique et mixte.(7)

B- Histopathologie :

1- Examen au microscope optique :

La TPPSP a un aspect architectural caractéristique avec des zones périphériques solides et des zones pseudopapillaires centrales. D'éventuels embolus veineux peuvent être rencontrés.

a- Sur le plan cellulaire :

La prolifération cellulaire tumorale est constituée de cellules monomorphes, de petites taille, polygonales ou cubiques qu'elles soient en région solide ou pseudo-papillaire. Leur cytoplasme est faiblement éosinophile, en général peu abondant, contenant souvent quelques globules ou granules PAS + diastase résistant intra-cytoplasmique ou parfois dans les espaces intracellulaires. Ces granulations PAS + correspondent à de l' antitrypsine. La mise en place de granules neuro-sécrétoires argyrophiles par coloration de Grimelius est presque toujours négative (81).

Leur noyau est arrondi ou ovalaire, le plus souvent régulier, à chromatine finement dispersées avec un nucléole souvent mal visualisé. Les mitoses et les atypies cellulaires et nucléaires sont exceptionnelles.

Les cellules les plus éloignées des axes fibro-vasculaires ont parfois un cytoplasme plus clair et vacuolisé sans doute lié à des phénomènes d'altération cellulaire (71 , 74 , 89 , 81).

Entre les zones cellulaires et les zones kystiques centrales, sont parfois retrouvées des foyers d'histiocytes spumeux, et d'amas de cristaux de cholestérol, associés de temps en temps à des cellules géantes multi nucléés (74 , 89 , 81 , 83 , 85).

Enfin l'examen microscopique permet de visualiser dans quelques cas des embols tumoraux au niveau des veines péri-capsulaires (74 , 89 , 84).

b- Architecture :

Après coloration HES (Hématéine, Eosine, Safran), une première architecture est visualisée sous la forme de zones solides, plutôt localisées en périphérie de la tumeur où les cellules sont disposées en massifs compacts ou en travées cellulaires, séparées les unes des autres par un fin stroma conjonctivo-vasculaire (72 , 74 , 89 , 81 ; 82 , 83 , 85) leur conférant un aspect endocrinoïde (86) . Progressivement, les cordons cellulaires initialement compacts, perdent leur cohésion et les cellules restantes plus ou moins résistantes aux axes conjonctivo-vasculaires, prennent une structure pseudo papillaire centrée par des axe fibro-vasculaires grêles, autour desquels s'agencent plusieurs couches de cellules tumorales. Ces éléments pseudopapillaires sont souvent visualisés sous forme de pseudorosettes, centrées par un vaisseau sanguin lorsque la papille est sectionnée perpendiculairement à son axe. Les espaces situés entre les amas cellulaires forment des cavités optiquement vides ou parfois hémorragiques avec visualisation parfois de quelques hématies. En augmentant de volume ou par confluence, ces cavités prennent un aspect micro-kystique, contenant parfois un matériel éosinophile ou faiblement basophile, compact et amorphe (74 , 89 , 85). Celles-ci ne correspondent pas à de véritables kystes tapissés par un revêtement épithélial interne, mais plutôt à des remaniements cavitaires nécrotiques et hémorragique pseudo-kystiques, dans

lesquels flottent parfois quelques structures papillaires (81 , 82).

Ces remaniement sont liés à des processus ischémiques répétés par rupture de la vascularisation intra-tumorale déjà grêle, responsable de nécrose cellulaire et d'hémorragie par extravasion sanguine (74 , 89 , 84).

c- Examen de la capsule :

La tumeur est circonscrite par une fine capsule de collagène fibreuse, de structure lamellaire, parfois calcifiée, n'envahissant pas le parenchyme pancréatique adjacent mais étant le plus souvent en contact direct avec les lobules pancréatiques. Il arrive souvent que cette capsule soit dissociée par des coulées tumorales sans toutefois la dépasser pour envahir le parenchyme adjacent (74 , 89).

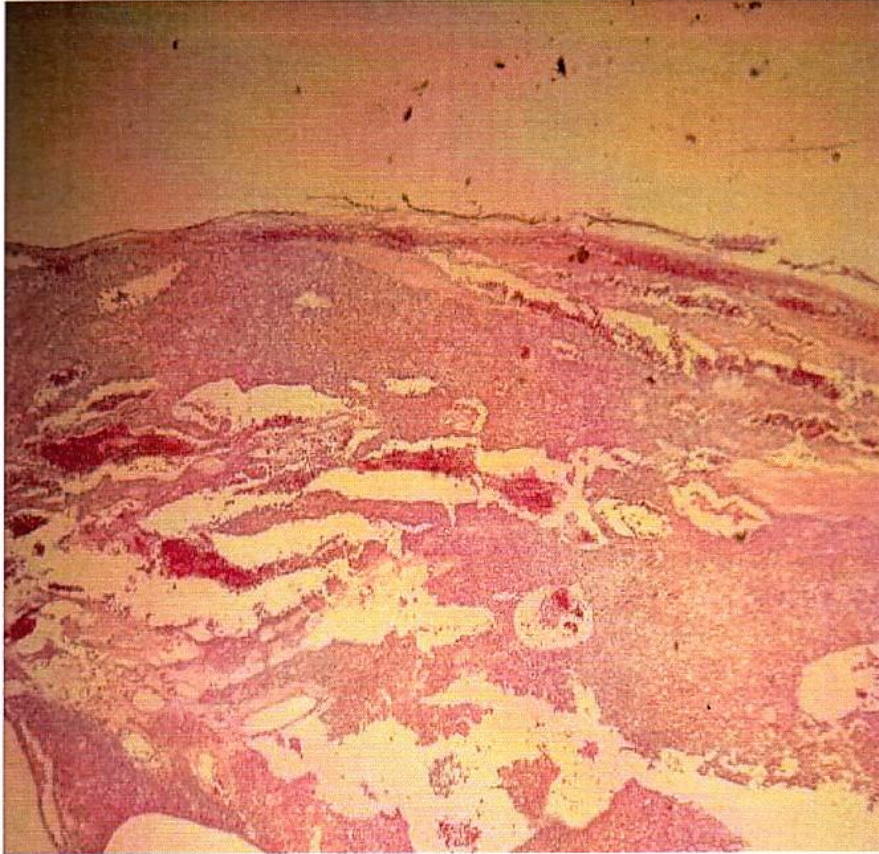


Figure 24 : aspect au microscope optique de la TPPSP montrant une lésion bien circonscrite avec une capsule fine (7)

Chez nos malades, l'examen microscopique avait montré une prolifération cellulaire assez monomorphe faite de cellules cuboïdes ou polygonales, de petites ou de moyenne taille, à noyau arrondi ou ovalaire régulier, à chromatine fine sans mitoses atypiques et à cytoplasme claire parfois vacuolisé, comportant quelques fois des globules hyalins. Ces éléments s'agençaient en cordons et en travées, parfois en massifs, interseptées par de fins tractus vasculaires.

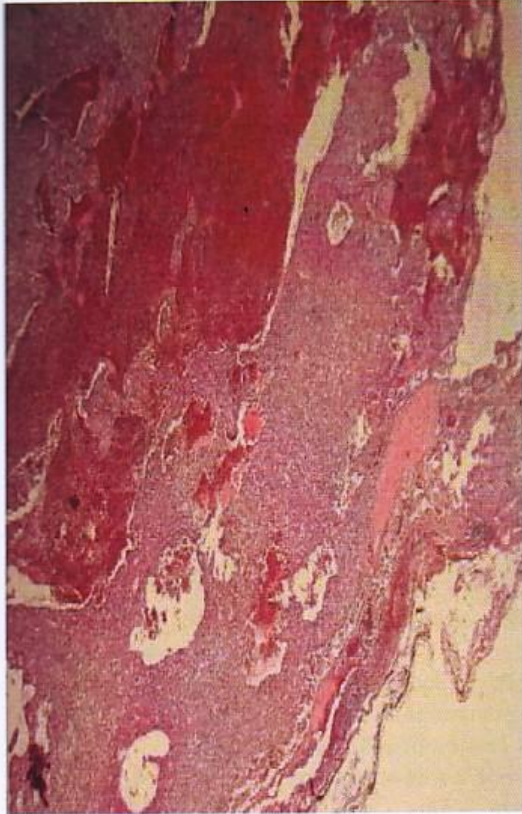


Figure 25 : Aspect au microscope optique de la TPPSP montrant des zones hémorragiques (7).

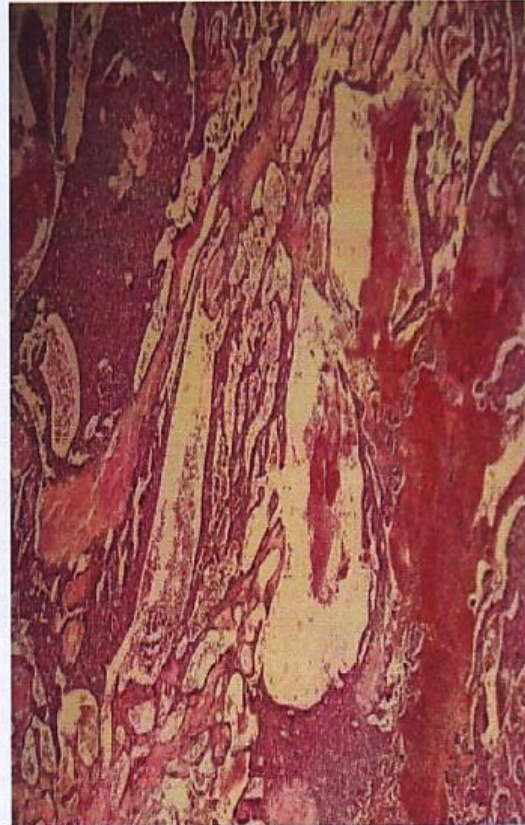
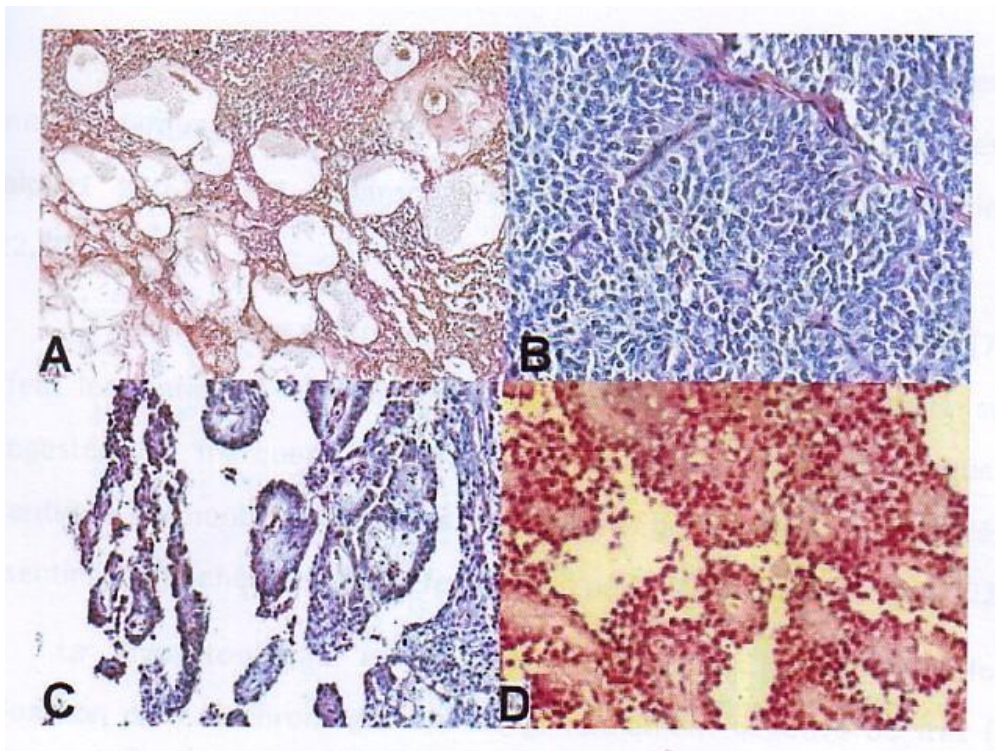


Figure 26 : Aspect au microscope optique de la TPPSP montrant des zones kystiques (7).



**Figure 27 : a-projection papillaire avec amas d'histiocytes spumeux HE x 200 (7).
b-marquage positif à la vimentine (7).
c- marquage positif à la NSE (7).
d-marquage positif à la synaptophysine (7).**

2_ immunohistochimie :

L'immunohistochimie est nécessaire au diagnostic des TPPSP. La recherche des immuno-marqueurs spécifiques a évolué dans le temps. Nous n'évoquerons ici que les principaux :

a- Les marqueurs de différenciation endocrine :

Les TPPSP montrent une immuno-réactivité forte et diffuse (90%) pour les NSE (neuron spécifique éolase) mais ne doit pas être assimilée à une preuve de différenciation neuroendocrine, car ce marqueur est aussi exprimé dans des néoplasies neuroendocrines variables (126 , 127). Les autres marqueurs sont négatifs notamment la chromagraine A

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

marqueur le plus spécifique des tumeurs endocrines. Cependant quelques cas de TPPSP expriment une positivité faible et focale pour les synaptophysines , ceci peut être considéré comme preuve de différenciation neuroendocrine plutôt qu'une origine neuroendocrine de la tumeur (126 , 127).

b- Les marqueurs de différenciation acineuse :

L'immunomarquage est positif pour l' 1 antitrypsine pour 90% des cas. Il l'est aussi pour l' 1 antichymotrypsine . Cependant la forte réactivité pour ce dernier (1 antitrypsine) n'est pas spécifique puisqu'elle est rencontrée dans d'autres tumeurs non pancréatiques (hépatome, tumeur de la vésicule vitelline et autres) (128).

c- Les marqueurs épithéliaux :

La tumeur montre une positivité faible et focale pour les cytokératines (126 , 127).

d- Les marqueurs mésenchymateux :

Les TPPSP expriment habituellement une immunoréactivité forte et diffuse pour la vimentine.(125 , 126 , 127)

e- Les marqueurs tumoraux :

L'immunoréactivité pour les marqueurs canaux, dont l'ACE et CA 19_9 est rarement détectée voir absente.(125)

f- Les marqueurs hormonaux :

La présence d'une immunoréactivité des TPPSP aux hormones sexuelles fait émettre par certains auteurs la théorie de l'hormonosensibilité de cette tumeur , pouvant expliquer sa prédilection chez la femme jeune. La mise en évidence des récepteurs hormonaux a

été décrite plus souvent pour la progestérone que pour les œstrogènes (22 , 70) .

g- Autre marqueurs :

- L'immunomarquage de ces tumeurs par le CD10 et la CD56 semble être constant, intense et diffus à l'ensemble de la tumeur. (22 , 125)
- L'immunomarquage par la bêta-cathénine peut atteindre 100% au niveau du cytoplasme et 80% au niveau du noyau, alors que l'E. Catherine est présente au niveau du noyau et complètement absente dans le cytoplasme et les cellules de membrane (131, 132).

Li Li et coll (125) ont réalisé une étude publiée en 2011 où il a étudié le profil immunohistochimique chez 37 patients.

Les résultats immunohistochimiques obtenus ont révélé que les TPPSP avaient une tendance diffuse et constante à positiver avec la vimentine (37/37 soit 100%) , PR (37/37 soit 100%) , NSE (37/37 soit 100%) , CD-99 (37/37 soit 100%) , mais la positivité était inconstante pour b – caténine (36/37 soit 97,1%) , CD-10 (34/37 soit 91,1%) , la synaptophysine (30/37 soit 81,1%) et l'alpha-anti-trypsine (25/37 soit 68,1%) .

La réaction cellulaire pour l'antitrypsine est toujours intense mais implique seulement des petits groupes de cellules ou de cellules individuelles. La cytokératine était parfois positive (1/37 soit 3,2%) et CK-7 était uniformément négative dans tous les cas de TPPSP et enfin tous les cas étaient négatifs pour la E-cadhérine.

Toutes les tumeurs présentaient une immunoréactivité intracytoplasmique à la CD-99, à la différence de toutes les tumeurs endocrines pancréatiques et la plupart des carcinomes à cellules acineuses qui présentent un immuno-marquage membranaire avec immuno-marquage négatif dans les carcinomes canauxiers.

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

En plus, ils ont observé une absence d'expression de l'E-cadhérine dans toutes les TPPSP, ainsi que dans certaines autres tumeurs pancréatiques, et une expression nucléaire aberrante de la bêta-caténine dans la plupart des TPPSP.

Ces résultats démontrent pour la première fois que le modèle d'expression du CD-99 (intracytoplasmique) est hautement spécifique pour distinguer les TPPSP des autres tumeurs pancréatiques . Le CD-99 peut être recommandé comme un bon marqueur pour les TPPSP.

Donc, le CD-99 combiné avec l'E-cadhérine / bêta-caténine et le CD-10 peuvent être utilisés comme un profil d'expression relativement spécifique des TPPSP. (125) (Tableau 3).

Le profil immunohistochimique constaté dans notre étude est en accord avec les données de la littérature ; L'immunomarquage pour les récepteurs d'œstrogène et progestérone a été recherché chez deux de nos patientes et s'est révélé positif chez l'une d'elles. Ce marquage évoque une éventuelle hormonosensibilité de la tumeur et pourrait expliquer la prédominance féminine. Cependant, l'immunomarquage pour la chromagrane A est négatif, écartant ainsi une tumeur endocrine qui constitue le principal diagnostic différentiel.

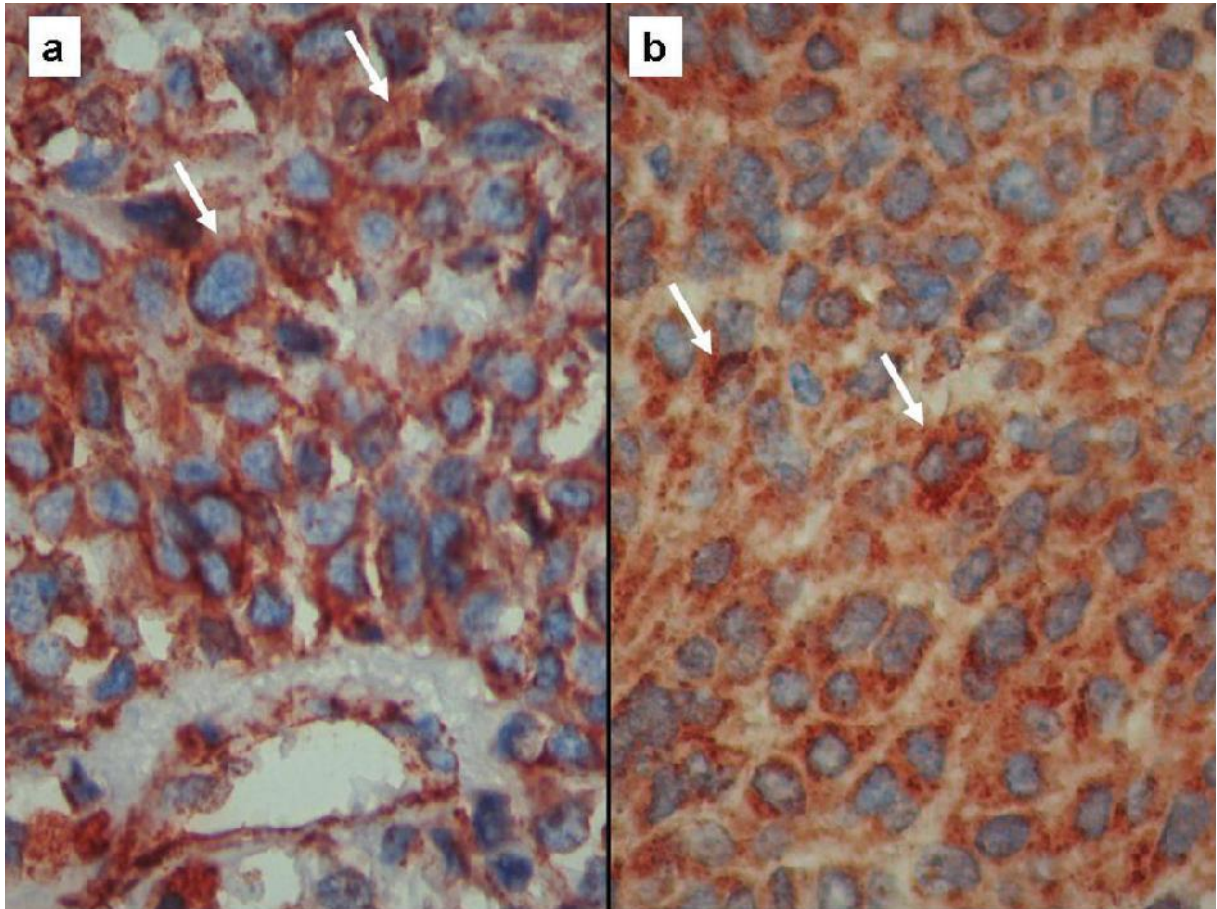
Chez nos malades, la chromagrane A constamment incluse parmi le panel d'anticorps, s'est révélée toujours négative. On note aussi une positivité diffuse pour la vimentine, la NSE et le CD-10 chez la plupart de nos malades.

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

Cas	vimentine	PR	AAT	CK	Ck7	Syn	CgA	NSE	CD10	E-cad	CD 99	.catenine
1	+	+	-	-	-	+	-	+	+	-	+	N/C
2	+	+	+	-	-	+	-	+	+	-	+	N/C
3	+	+	+	-	-	-	-	+	+	-	+	N/C
4	+	+	+	-	-	+	-	+	+	-	+	N/C
5	+	+	+	-	-	+	-	+	+	-	+	N/C
6	+	+	+	-	-	+	-	+	+	-	+	N/C
7	+	+	-	-	-	+	-	+	+	-	+	N/C
8	+	+	+	-	-	+	-	+	+	-	+	N/C
9	+	+	+	-	-	+	-	+	+	-	+	N/C
10	+	+	-	-	-	-	-	+	+	-	+	N/C
11	+	+	+	-	-	+	-	+	+	-	+	N/C
12	+	+	+	-	--	+	-	+	+	-	+	N/C
13	+	+	+	-	-	+	-	+	+	-	+	N/C
14	+	+	-	-	-	+	-	+	+	-	+	N/C
15	+	+	+	-	-	-	-	+	-	-	+	N/C
16	+	+	-	-	-	+	-	+	+	-	+	-
17	+	+	-	-	-	+	-	+	+	-	+	N/C
18	+	+	+	+	-	+	+	+	+	-	+	N/C
19	+	+	+	-	-	+	-	+	+	-	+	N/C
20	+	+	-	-	-	+	-	+	+	-	+	N/C
21	+	+	+	-	-	+	-	+	+	-	+	N/C
22	+	+	+	-	-	+	+	+	-	-	+	N/C
23	+	+	-	-	-	-	-	+	+	-	+	N/C
24	+	+	+	-	-	-	-	+	+	-	+	N/C
25	+	+	+	-	-	+	-	+	+	-	+	N/C
26	+	+	-	-	-	+	-	+	+	-	+	N/C
27	+	+	-	+	-	+	-	+	+	-	+	N/C
28	+	+	+	--	--	-	-	+	+	-	+	N/C
29	+	+	-	-	-	+	-	+	+	-	+	N/C
30	+	+	+	-	-	+	-	+	+	-	+	N/C
31	+	+	-	-	-	-	+	+	+	-	+	N/C
32	+	+	+	-	-	+	-	+	+	-	+	N/C
33	+	+	+	--	--	+	+	+	+	-	+	N/C
34	+	+	+	-	-	+	+	+	-	-	+	N/C
35	+	+	+	-	-	+	+	+	+	-	+	N/C
36	+	+	+	-	-	+	+	+	+	-	+	N/C
37	+	+	+	-	-	+	-	+	+	-	+	N/C

Tableau 3 : profil immuno-histochimique des TPPSP réalisé par Li Li
et coll chez 37 patients en 2011 (125)

AAT : - antitrypsine ; Syn : Synaptophysine ; N/C : Nucléaire et cytoplasmique ; ChgA : Chromagranine ; E-Cad : E- Cadhérine ;



**Figure 28 : Immunomarquage positif
Pour la vimentine (a) et la NSE (b) (x 400). (127)**

3_ La microscopie électronique:

C'est un moyen d'étude destiné beaucoup plus à la recherche qu'au diagnostic.

Elle montre que :

a- Les cellules : sont de contour polygonal et régulier

b- Le noyau : est souvent arrondi, parfois excentré entouré d'une membrane ondulée donnant un aspect cannelé. La chromatine est fine et régulièrement dispersée. Un nucléole est souvent visible.

c- Le cytoplasme : Il est parfois abondant, contient de nouvelles mitochondries, un appareil de golgi souvent développé, un réticulum endoplasmique granuleux clairsemé le plus souvent (90).

d- Les granulations :

- Soit granules osmiophiles qui sont similaires aux granules zymogènes avec un diamètre variant entre 300 et 2000 nm. Contenant probablement de l' 1 antitripsine et limitées par une membrane évoquant une différenciation acineuse (132 , 90 , 91).
- soit plus rarement des granules de plus petites tailles ressemblant à des granules neurosecrétoires évoquant une différenciation endocrine (132 , 90 , 91).
- Soit les deux à la fois.

e- Les jonctions intercellulaires primitives :

Ces jonctions réalisent des espaces intercellulaires, parfois avec la présence de microvillosités.

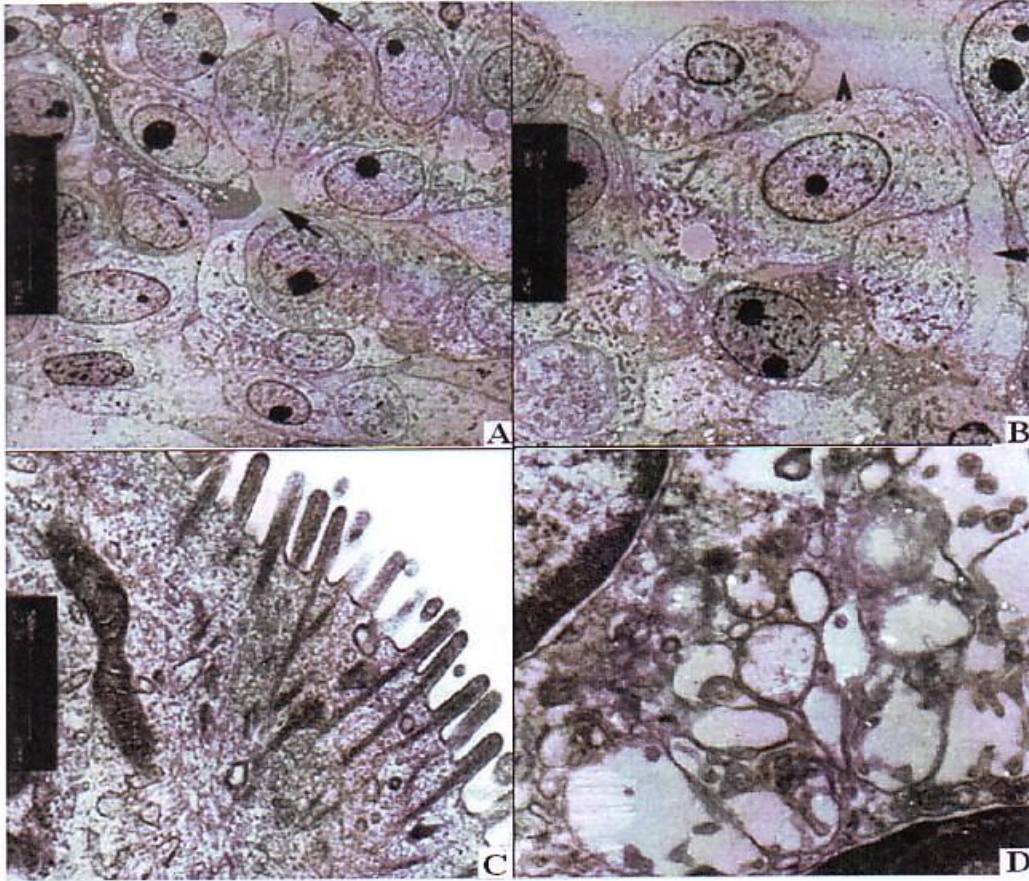


Figure 29 : aspect au microscope électronique.

- A. Les cellules tumorales sont polygonales avec un noyau uniforme et des nucléoles de différentes tailles, avec des espaces intercellulaires |91n.
- B. Grandes espaces microkystiques avec des microvillosités |91n.
- C. Des microvillosités avec des radicelles de base distinctes |91n.
- D. La tumeur montre des structures canaliculaires et des aspects de microvillosités entre les cellules tumorales |92n.

V_ La cytogénétique :

Aucune étude n'a pu montrée la mutation du gène RAS, RB1 ou sur le gène de la protéine P53. Cependant des anomalies caryotypiques ont été découvertes :

- Grant et AL. (135) ont mis en évidence une translocation déséquilibrée pour la lignée diploïde de leur étude : 13. der (17) t (13 ; 17) (q14 ; p11). La lignée cellulaire tétraploïde présente le même caryotype avec en plus deux chromosomes circulaires, r, Inc. (3)/46, xx (13) et une marque non identifiable.
- Maitra et AL. (136) ont mis en évidence sur un cas la translocation t (11, 22) (q24, q12).
- Matsubara et AL. (137) ont mis en évidence sur un cas une anomalie chromosomique complexe : double perte du x et trisomie du chromosome 3.

Ces anomalies n'ont pourtant pas pu être rattachées à une évolution maligne. Donc aucune aberration chromosomique univoque ni mutation spécifique n'a pu être mise en évidence. Ainsi, il ne semble pas possible d'expliquer une quelconque genèse tumorale par ce moyen, ni même de manière plus pragmatique, de pouvoir prédire une éventuelle transformation maligne. L'examen cytogénétique n'a donc pas d'intérêt diagnostique ni pronostique pour l'heure actuelle .

VI- Le diagnostic différentiel:

Le diagnostic différentiel des TPPSP est difficile et varié. Ces dernières peuvent être confondues avec les autres tumeurs du pancréas en particulier les tumeurs neuroendocrines qui constituent le diagnostic différentiel le plus important.

A-Diagnostic différentiel chez l'adulte :

1- Les tumeurs neuroendocrines :

Le dispositif tumoral des tumeurs neuroendocrines n'est pas pseudopapillaire ni microkystique. Elles peuvent néanmoins prendre un aspect kystique ou être confondues avec les formes entièrement solides des TPPSP. Ainsi, dans les zones solides des TPPSP, le monomorphisme cellulaire (sans atypies, sans mitoses) peut éliminer une tumeur neuroendocrine .

- Sur le plan biologique, elles peuvent être non sécrétantes et respecter le tableau biologique classique (absence de syndrome endocrine).
- Sur le plan microscopique, l'aspect cytologique des tumeurs neuroendocrines a été comparé à celui des tumeurs solides pseudopapillaires du pancréas par Kashima et AL (158). Les différences discriminatives retenues étaient les suivantes pour des tumeurs neuroendocrines :
 - Cellules mononuclées uniformes isolées ou en grappes
 - Formations en rosettes
 - Pas de formation papillaire
 - Cellules géantes multinuclées disséminées dans tous les cas

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

- Noyaux avec agrégats de chromatine fine d'aspect particulier : poivre et sel.

- Nucléole légèrement élargi.

Kashima et Al concluait que les tumeurs pseudopapillaires et solides du pancréas étaient distinguables des tumeurs endocrines, à l'étude cytologique, sous réserve d'avoir suffisamment de matériel cellulaire dans le prélèvement. L'aspect le plus caractéristique d'une tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas était la présence :

+ d'axes vasculaires

+ de noyaux uniformes sans aspect poivre et sel.

L'examen immunohistochimique est souvent indispensable pour différencier une TPPSP d'une tumeur neuroendocrine. Il détecte les marqueurs communs aux deux tumeurs : NSE et CD56 mais également les marqueurs spécifiques de chacune de ces tumeurs :

- La vimentine : Le plus souvent absente des tumeurs neuroendocrines, sa positivité est un argument en faveur du diagnostic de TPPSP.
- La chromogranine et la synaptophysine sont fortement positives au sein des tumeurs neuroendocrines (positivité moindre ou absente en cas de TPPSP).

2- Carcinomes à cellules acineuses :

Les carcinomes à cellules acineuses du pancréas sont tumeurs rares, souvent chez des patients plus âgés. (23) Se sont des tumeurs volumineuses souvent associées à un syndrome polyarthralgique, éosinophilie ou à une hyperlipémie. Sur le plan anatomopathologique, elles se caractérisent par l'absence de structures papillaires (8) et l'existence de dispositif cellulaire

massif. Ces tumeurs prennent un aspect pseudokystique avec l'association de zones solides et kystiques par nécrose hémorragique ; mais la présence au microscope de granules zymogènes permet d'orienter le diagnostique (23).

Ces tumeurs montrent une réactivité pour la cytokératine et surtout pour la phospholipase, ainsi qu'une positivité pour l'amylase, la lipase et la trypsine (23).

Ces tumeurs sont découvertes dans la plupart des cas au stade métastatique et la survie moyenne ne dépasse pas 18 mois (96).

3- Les cystadénomes et les cystadénocarcinomes :

Les TPPSP doivent être distinguée des cystadénomes, lésions plus classiques et plus fréquentes, de type séreux ou mucineux, qui peuvent avoir des aspects morphologiques propres, mais survenant à un âge plus tardif et ont une différenciation canalaire exclusive (10).

a - Cystadénome séreux (Cs)

Ils sont généralement bénins et atteignent principalement les femmes (65 à 78% des cas), avec un âge moyen de 60 ans (2) à la différence des TPPSP qui surviennent chez des sujets plus jeunes ; mais il existe un recouvrement des tranches d'âge entre le Cs et les TPPSP (70).

La Cs se présente sous forme d'une tumeur kystique constituée habituellement de plusieurs petits kystes, ayant chacun une taille inférieure à 2 cm, contenant un fluide riche en glycogène, des séptations minces et une cicatrice calcifiée, radiée et centrale. Les examens d'imagerie permettent habituellement de distinguer ces

deux entités, mais il existe des formes uniloculaires de Cs et des formes purement kystiques de TPPSP (70).

L'étude du liquide de ponction montre un faible taux d'enzymes pancréatiques (amylase < 5000 U/ml et lipase < 2000 U/ml) et un faible taux de marqueurs tumoraux intra kystiques (ACE < 5 ng, CA19-9 < 50U/ml) (1); ce qui peut à tort faire porter le diagnostic de Cs en cas de TPPSP et inciter à une abstention thérapeutique. Donc l'interprétation des dosages enzymatiques et des marqueurs tumoraux doit être particulièrement prudente si la ponction est faite en préopératoire (70).

b- Le cystadénome mucineux(Cm) :

C'est une tumeur macrokystique qui fait partie des tumeurs mucosecrétantes, dont les caractéristiques essentielles sont la sécrétion de mucine et le risque de dégénérescence (2).

Cette tumeur montre une forte prédominance féminine (2 , 7) qui varie selon l'étude de 77% à 89% (2) avec un âge de survenue de 40 à 60 ans (2 , 7).

Le Cm est généralement unique uni ou multiloculaire, bien limité contenant des kystes > 2 cm avec une grande quantité de mucine et entouré d'une paroi épaisse. Des septations internes peuvent être visibles, de même que la présence de nodules ou d'excroissance développées à partir de la paroi (2 , 7). La présence de calcifications intra tumorales est moins fréquente que dans le CS et sont le plus souvent périphériques. L'étude du liquide de ponction montre un contenu visqueux voir gélatineux. La biochimie de ce liquide montre un faible taux d'enzymes pancréatiques (amylase < 5000, lipase < 2000) sauf les rares cas de Cm communiquant ou les taux peuvent être élevés ; et des

marqueurs tumoraux qui sont le plus souvent élevés (ACE > 400 U/ml, CA19-9 > 50000 U/ml) (2).

c- Les cystadénocarcinomes :

Le cystadénocarcinome mucineux est le type le plus fréquent des cystadenocarcinomes ; alors que le cystadénocarcinome séreux et les cystadénocarcinome acineux (forme kystique multiloculaire du carcinome acineux) sont rares et seulement deux cas ont été décrits dans la littérature pour chacun de ces tumeurs (2).

4- Tumeur intracanalair papillaire et mucineuse : TIPMP

Une tumeur typiquement liée au canal de Wirsung et aux branches selon l'endroit où elle se développe. Elle se caractérise par des projections papillaires bordées par des cellules mucosécrétantes avec des degrés variables d'atypies cytonucléaires (7).

C'est une tumeur deux fois plus fréquente chez l'homme, avec un âge moyen de survenue de 65 ans (2).

Sur le plan radiologique, il existe schématiquement deux signes principaux : une tumeur kystique et une dilatation canalaire sans obstacle (2, 7).

Sur le plan biologique, on peut observer une élévation de l'ACE et / ou Ca19-9 sérique (2). L'évolution du TIPMP peut se faire vers la dégénérescence, et ce probablement avec un risque élevé. Ce qui rend nécessaire la résection de ces lésions dès leur diagnostic (2).

5- Les autres diagnostics différentiels :

- Carcinome à cellules canalaire
- Carcinome mixte acineux et endocrine .

Devant les formes kystiques, il faut évoquer :

- Les pseudokystes .
- Les kystes inflammatoires : habituellement secondaires à un traumatisme ou à une poussée de pancréatite .
- Les kystes rétentionnels : secondaire à une obstruction ductulaire pancréatique, voir des kystes de mucoviscidose, habituellement petits et multiples .
- Les kystes d'origine génétique : généralement asymptomatique et survenant dans un contexte évocateur (maladie de Van Hippel Landan, polykystose rénale)
- Les lésions kystiques de la glande
- Abscès
- Kystes hydatiques
- Kystes entérogènes
- Kystes par duplication des structures digestives
- Kystes discogénétiques
- Les tumeurs conjonctives : Tératome, Sarcome, Hémangioendothélium

B- Diagnostic différentiel chez l'enfant :

1_ Le Pancréatoblastome : (22 , 96 , 70 , 93 , 94)

C'est le premier diagnostic différentiel à évoquer l'enfant. Il survient chez l'enfant des deux sexes , surtout à un âge plus jeune que les TPPSP, habituellement avant l'âge de 8 ans .

Sa structure est mixte, solide, trabéculaire et kystique avec absence de stroma fibrovasculaire délicat et de l'aspect pseudopapillaire . Il existe

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

des capsules squamoides et du tissu mésenchymateux caractéristique (os, cartilage) ou malpighien .

Les cellules présentent une positivité pour la vimentine et peuvent exprimer de très nombreux antigènes (cytokératine, CA19-9, ACE, FP,)

2- les autres diagnostics différentiels chez l'enfant :(70 , 93)

- les tumeurs endocrines
- Adénocarcinome canalaire
- Carcinome acineux
- les tumeurs kystiques du pancréas
- les tumeurs conjonctives

Chez les enfants, la participation pancréatique est secondaire en cas de tumeurs tels que :

- Neuroblastome
- Leucémie
- Désordres lymphoprolifératifs
- Lymphomes est généralement plus fréquente que les néoplasies primaires.
- En conclusion, nous devons considérer les TPPSP dans le diagnostic différentiel de toutes les masses abdominales adjacentes au pancréas et à la glande surrénale.

VIII-Traitement :

A. Traitement chirurgical à visée curative :

a. Principes thérapeutiques :

La chirurgie est le meilleur traitement curatif pour les TPPSP du pancréas.

Une résection complète , avec des marges d'exérèse saines, devrait être l'objectif de cette chirurgie (4).

Généralement, le traitement des TPPSP est exclusivement chirurgical, allant d'une simple tumorectomie à une pancréatectomie partielle, voire totale selon la topographie de la tumeur (70).

L'exérèse chirurgicale doit être la plus complète possible. En effet, il faut éviter les résections trop conservatrices qui exposent au risque de récurrence tumorale (3,73).

La simple énucléation ou résection locale de la tumeur a été proposée par certains auteurs (4), notamment pour les petites tumeurs avec des capsules complètes, du fait du faible degré de malignité, mais elle expose à un risque plus élevé de récurrence locale notamment en cas d'envahissement capsulaire (70,101).

Il n'a pas été démontré que la taille tumorale soit un facteur prédictif de la résectabilité, car de grandes tumeurs relèvent souvent de la chirurgie qui représente le traitement de choix, même dans les cas de métastase hépatique à distance ou de récurrence locale, qui par ailleurs ne constituent pas des contre-indications pour le traitement chirurgical (4).

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

Les métastases accessibles ainsi que les organes adjacents envahis doivent être réséqués dans la mesure du possible (70, 101,102). En effet, l'exérèse doit être étendue en cas d'invasion des organes de voisinage, avec résection d'éventuels nodules de carcinose péritonéale (103). Aussi les récurrences tumorales doivent bénéficier d'une tentative d'exérèse chirurgicale (104,105)

L'existence d'un envahissement des veines portes ou mésentériques ne doit pas contre-indiquer un geste à visée curative, car des cas de résection portale ou mésentérique supérieure ont été rapportés avec une survie prolongée (104,105).

En revanche, un curage ganglionnaire extensif de principe, sans lésion macroscopique visible n'est pas justifié (95).

Dans l'étude réalisée par Ning et coll à propos de 24 cas de TPPSP, la résection à visée curative a été possible chez 22 patients avec une morbidité minimale et aucun décès, ils en concluent que l'exploration pour une potentielle résection semble appropriée chez presque tous les patients, indépendamment de la taille de la masse tumorale (4).

b. Techniques opératoires :

En fonction de la localisation tumorale, de la taille de la tumeur et de l'éventuel envahissement locorégional on peut envisager :

- Une duodéno pancréatectomie céphalique : pour les tumeurs de la tête du pancréas. Elle comporte trois anastomoses digestives : anastomose pancréato-digestive (pancréato-jéjunale ou pancréato-gastrique).
 - Anastomose bilio-digestive.

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

- Anastomose digestive gastro-jéjunale ou duodéno-jéjunale si le pylore a été conservé.
- Une pancréatectomie caudale avec ou sans conservation de la rate en fonction de l'envahissement des vaisseaux spléniques : pour les tumeurs de la queue du pancréas.
- Une pancréatectomie segmentaire avec reconstitution par anastomose pancréatojéjunale sur anse en Y ou pancréatogastrique : en cas de tumeur du corps ou de l'isthme pancréatique.
- Une duodéno-pancréatectomie totale : en cas de tumeur de volume important ou multifocale, mais pose le problème de la survenue d'un diabète postopératoire ainsi qu'un état de dénutrition (insuffisance pancréatique endocrine et exocrine).
- Une exérèse locale ou une énucléation si tumeur de petite taille, ou pédiculée par rapport au parenchyme pancréatique.

Dans notre étude, tous les patients ont bénéficié d'un traitement chirurgical exclusif en fonction de la taille et de la localisation de la tumeur, à l'exception d'une malade chez qui la tumeur était jugée inextirpable .

En effet, quatre patients ont bénéficié d'une duodéno-pancréatectomie céphalique, trois autres ont bénéficié d'une spléno-pancréatectomie caudale et un seul a bénéficié d'une spléno-pancréatectomie corporéo-caudale.

Aucune thérapie adjuvante n'a été indiquée car la résection tumorale a été complète dans tous les cas avec des limites chirurgicales saines.

B. Traitement à visée palliative :

a. Chirurgie palliative :

Elle a été tentée dans le cadre de tumeur inextirpable dans deux cas vu la taille tumorale très importante et/ou l'envahissement des organes adjacents (106).

b. chimiothérapie :

Les différents protocoles de la chimiothérapie qui ont été expérimentés n'ont pas montré d'importants bénéfices (107).

L'expérience est limitée en ce qui concerne la chimiothérapie et la radiothérapie avec ou sans la présence de métastases. Certains régimes expérimentaux ont été utilisés, dont le 5-fluorouracile, doxorubicine, la streptozocine, le cisplatine, le toptécan , l'iphosphamide et l'étoposide sans une importante réponse clinique (108 ;109).

c. radiothérapie :

La réponse favorable à la radiothérapie a été signalée dans un cas de TPPSP localement avancé et non résécable (110).pour les TPPSP non résécables (trop grande ou une métastase généralisée) la radiothérapie est proposée, car ces tumeurs sont radiosensibles. Cependant, le recul sur l'efficacité et la tolérance est insuffisant pour codifier l'indication de cette thérapeutique (104).

d. autres traitements :

Il existe d'autres modalités de traitement des métastases hépatiques, comme l'injection d'alcool, la chimio-embolisation transartérielle, la gamma irradiation et même la transplantation hépatique. En effet, Wataru et coll ont rapporté le premier cas de transplantation hépatique réussie, chez une fille de 14 ans qui souffrait d'une TPPSP avec des métastases hépatiques non résécables synchrones. Après deux ans, elle a été indemne de la maladie (111).

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

Toutefois, le traitement des patients atteints de TPPSP avec des métastases hépatiques reste indéterminable. Matsuda et Al (111 ; 112) ont rapporté une survie de 15 ans avec la chimiothérapie transartérielle et l'embolisation artérielle.

D'autre part, l'ablation par la radiofréquence, l'embolisation artérielle, et la radiothérapie ont été signalées inefficaces (113 ; 114). Scalfani et al (115) ont rapporté un cas avec des métastases hépatiques et péritonéales inopérables ou on a administré du Tamoxifène car les récepteurs ostrogéniques ont été positifs, conduisant à une survie de 22 mois.

Toutefois, ces procédures thérapeutiques ne peuvent pas fournir une guérison complète.

Les thérapies adjuvantes comme la chimiothérapie, la radiothérapie ou la radiofréquence sont peu utilisées, essentiellement au cas par cas, ce qui ne permet pas de tirer des conclusions quant à leur efficacité (104). Il en est de même pour l'hormonothérapie, utilisée en raison de la positivité de certaines tumeurs aux récepteurs à la progestérone, mais sans efficacité réelle (104).

IX- Complications postopératoires

Ces complications sont représentées par :

- La fistule pancréatique et la fistule biliaire.
- L'infection de la plaie, et l'abcès abdominal profond qui s'associe souvent à une fuite de l'anastomose pancréatico-jéjunale conduisant à un état septique.
- La pancréatite.
- La stase gastrique : ou gastroparésie, survient essentiellement après la DPC. Il a été suggéré que la DPC préservant le pylore s'accompagne d'un risque plus élevé de gastroparésie postopératoire.
- L'hémorragie intra-abdominale : liée au type de résection, en effet la plupart des études ont montré que la résection veineuse de l'axe mésentérico-portale est liée à une augmentation du taux de mortalité des pancréatectomies.
- La stéatorrhée
- Le diabète.
- L'iléus.

Dans notre étude, aucune complication postopératoire n'a été signalée, les suites étaient simples chez tous nos malades.

X. Evolution et pronostic :

1. Mortalité et survie :

Le pronostic de la TPPSP est favorable, avec une survie moyenne prolongée, surtout après chirurgie d'exérèse réglée (3, 22, 70, 102,106).

En général, la survie à 5 ans peut atteindre 97% chez les patients qui ont subi une résection chirurgicale, alors que le taux de survie globale à 5 ans est d'environ 95% (1, 103,105).

Le taux de survie est estimé à 1 an, et il n'est pas moins de 93% entre 5 et 10 ans.

De manière générale, le pronostic des patientes atteintes de TPPSP est bon même avec une récurrence locale et des métastases dont le taux varie entre 10 et 15%. La plupart des cas des TPPSP sont limités au niveau du pancréas et devraient être réséqués (4,104).

Lorsque la lésion métastatique est résecable, le pronostic est aussi bon que celui des TPPSP sans métastase.

En outre, la présence de métastases hépatiques ou péritonéales n'empêche pas une survie prolongée, que la chirurgie ait été complète ou non. Il a été rapporté des cas de survies atteignant jusqu'à 13 ans pour des tumeurs métastatiques ou irrésécables, mais aucun critère anatomopathologique (envahissement vasculaire, périnerveux, ganglionnaire, mitoses) ne permet actuellement de prédire la survie (104).

Dans notre étude, l'évolution a été favorable chez tous les malades. Les huit patients opérés sont vivants sans récurrence, avec un recul moyen de

22,1 mois. (Extrêmes : un et 60 mois).la patiente chez qui la tumeur a été jugée inextirpable est vivante et évolue dans un contexte de conservation de l'état général .

2. Critères de malignité :

Les critères de malignité pour les TPPSP ne font pas l'unanimité . Ning Guo et coll proposent comme critères de malignité les caractéristiques suivantes que les caractéristiques suivantes :

- L'invasion capsulaire macroscopique ;
- Les résultats histologiques : haut grade nucléaire, mitose, pléomorphisme cellulaire, envahissement veineux et nécrose.
- Les résultats immunohistochimiques de l'expression de ki-67 (4).

Aussi, le potentiel malin peut être prédit s'il existe des preuves d'invasion périneurale, des vaisseaux sanguins, d'un envahissement ganglionnaire, d'une invasion profonde des tissus environnants (1), et surtout la présence de métastases (104).

Les cas malins représentent environ 15% des cas adultes et 13% des cas pédiatriques (104).

3. Extension locorégionale et à distance :

Les métastases ou les récives tumorales peuvent se produire dans 10 à 15% des tumeurs pseudopillaires et solides du pancréas (1, 5,51). Les sites les plus fréquemment touchés par les métastases sont le foie (28%), la paroi de la veine cave (27%) et la rate (17%).

Les autres sites sont le péritoine, le duodénum, l'épiploon, le colon et le poumon (1, 103,104).

Malgré les caractéristiques localement agressives, les TPPS ont un bas grade de malignité et tendent à avoir un pronostic favorable, même en présence d'une maladie métastatique[40,77].

Généralement, l'invasion locale et les métastases limitées ne sont pas nécessairement des contre-indications pour la résection, et certains patients atteints de TPPS non résecables peuvent aussi avoir une longue durée de survie(4).

4. Suivi et surveillance au long court :

Quelle que soit la technique chirurgicale utilisée, une surveillance prolongée (échographie et tomodensitométrie abdominale) doit être systématique à la recherche d'une récurrence locorégionale ou métastatique (essentiellement hépatique) .Zhang et coll (70, 101) ont rapporté un cas de récurrence locale survenu trois ans après l'exérèse chirurgicale d'une TPPS .Cheng-hong et coll (70, 102) ont rapporté un cas de métastases hépatique 14 ans après l'exérèse tumorale.

Conclusion

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

La tumeur pseudo-papillaire et solide du pancréas (TPPSP) est une tumeur exocrine rare, d'évolution lente, à potentiel de malignité atténué, ayant peu d'agressivité locale, diagnostiquée surtout chez les femmes jeunes avec une fréquence de plus de 90% des cas. L'âge moyen d'apparition tumorale chez l'adulte est entre 20 et 30 ans. Cependant, le sexe masculin et un âge supérieur à 60 ans n'excluent pas le diagnostic.

L'histogénèse de cette tumeur reste toujours controversée. Une origine embryologique est évoquée, et l'hypothèse d'une migration à partir des cellules germinales ovariennes semble actuellement possible. Une autre hypothèse soulevée par certains auteurs, est le développement à partir de cellules souches totipotentes, se différenciant vers des cellules pancréatiques.

Le diagnostic correct de la TPPSP dépend de l'analyse globale des caractéristiques cliniques, radiologiques et des aspects histopathologiques.

Sur le plan clinique, il n'y a pas de syndrome spécifique pour cette tumeur. En effet, elle se caractérise par une longue évolution infra-clinique pendant l'enfance, et se révèle le plus souvent à l'âge jeune, par une douleur abdominale non spécifique, pouvant être associée à un syndrome de masse abdominale. Sa découverte fortuite est fréquente lors d'un examen paraclinique.

Sur le plan d'imagerie, les caractéristiques radiologiques ne sont pas spécifiques, néanmoins la tomodensitométrie permet d'évoquer le diagnostic en montrant une lésion bien limitée hypovasculaire, solide, kystique ou mixte, et de préciser l'extension aux organes adjacents.

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

L'IRM est l'examen radiologique de choix, il permet de visualiser la pseudocapsule fibreuse périphérique et les composantes intratumorales, en particulier les zones d'hémorragie, avec l'hypersignal sur les séquences pondérées T1 et le signal hétérogène en T2. Ces deux éléments sont des indices importants pour le diagnostic final, car on les trouve rarement dans les autres tumeurs pancréatiques. L'IRM est aussi un examen utile qui fournit des informations à propos de la résecabilité de la tumeur.

Les avis divergent sur l'intérêt de la réalisation d'une biopsie préopératoire. Il a été suggéré que la connaissance préopératoire du diagnostic permettrait d'adapter le geste chirurgical et d'éviter les résections trop conservatrices sources de récurrences fréquentes. Cependant, plusieurs auteurs la déconseillent en raison du risque de diffusion extra-pancréatique de la tumeur, et de la transformation d'une tumeur bien localisée, de bon pronostic, en une tumeur agressive, avec diffusion péritonéale maligne et suggèrent qu'elle doit être réservée à des cas bien précis.

Le diagnostic des TPPSP est basé sur l'aspect macroscopique et microscopique ainsi que sur l'examen immunohistochimique.

Macroscopiquement, elle se caractérise par son volume important et par son caractère bien délimité par une pseudocapsule fibreuse. A la coupe, elle prend une apparence spongieuse souvent hémorragique avec une association de zones solides et kystiques et un important remaniement nécrotico-hémorragique.

Les principales caractéristiques histologiques sont la disposition pseudo-papillaire de sa prolifération tumorale associée à des remaniements microkystiques.

Sur le plan immunohistochimique la combinaison évocatrice est une positivité nette à la vimentine et une négativité à la cytokeratine et

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

aux marqueurs neuro-endocriniens spécifiques. De nouvelles études suggèrent que le CD99 ait un profil d'expression relativement spécifique des TPPSP.

Ils existent trois principaux diagnostics différentiels : la tumeur neuroendocrine, le pancréatoblastome et le carcinome pancréatique à cellules acineuses.

Sur le plan thérapeutique, la chirurgie est le traitement curatif le plus adapté pour ces tumeurs. Une résection complète devrait être l'objectif de cette chirurgie. Il faut éviter les résections trop conservatrices qui exposent au risque de récurrence tumorale. Les organes adjacents envahis, les métastases à distance ainsi que les récurrences tumorales doivent être réséqués dans la mesure du possible.

Les thérapies adjuvantes comme la chimiothérapie, la radiothérapie ou la radiofréquence sont peu utilisées, essentiellement au « cas par cas », ce qui ne permet pas de tirer des conclusions quant à leur efficacité. Il en est de même aux récepteurs à la progestérone, mais sans efficacité réelle.

De manière générale, le pronostic des patients atteints de TPPSP est bon, même avec une récurrence locale et des métastases. Le taux de survie globale à 5 ans est d'environ 95% et il peut atteindre 97% chez les patients qui ont subi une résection chirurgicale réglée.

Les métastases ou les récurrences tumorales peuvent se produire dans 10 à 15% des tumeurs pseudo papillaires et solides du pancréas.

Les sites plus fréquemment touchés par les métastases sont le foie (28%), la paroi de la veine cave (27%) et la rate (17%).

Généralement, l'invasion locale et les métastases limitées ne sont pas nécessairement des contre-indications pour la résection, et certains patients atteints de TPPSP non résecables peuvent aussi avoir une longue durée de survie.

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

Bien que la résection chirurgicale est généralement curative, une surveillance post-chirurgicale prolongée, par échographie et TDM abdominales, au minimum pendant 10ans est nécessaire en raison des récurrences possibles et de la lenteur d'évolution.

Résumé

RESUME

Titre : Tumeur pseudo – papillaire et solide du pancréas : A propos de neuf cas et revue de la littérature.

Auteur : JANATI IDRISSE BADR

Mots clés : tumeur pseudo- papillaire et solide, pancréas, immunohistochimie, histogénèse, chirurgie.

La tumeur pseudo –papillaire et solide du pancréas est une tumeur rare, d'évolution lente, à malignité atténuée, individualisée pour la première fois en 1959 par Frantz.

Nous rapportons dans notre travail neuf cas de tumeurs pseudo-papillaires et solides du pancréas, colligés au sein du laboratoire central d'anatomopathologie d'Avicenne entre mars 2005 et décembre 2012, avec revue de la littérature.

C'est une tumeur qui atteint électivement la femme jeune avec un âge moyen de 26 ans. Les caractéristiques radiologiques de cette tumeur sont essentielles, car associées aux données cliniques et épidémiologiques, elles permettent d'orienter et d'évoquer le diagnostic. Mais l'étude anatomopathologique couplé à l'immunohistochimie, restent l'élément clé du diagnostic, car elles permettent d'écarter une tumeur endocrine, principal diagnostic différentiel. Une origine embryologique est évoquée, et l'hypothèse d'une migration à partir des cellules germinales ovariennes semble actuellement possible. Le traitement est exclusivement chirurgical, allant d'une simple tumorectomie à une pancréatectomie partielle, voire totale selon la topographie de la tumeur. Les métastases accessibles ainsi que les organes adjacents envahis doivent être résectés dans la mesure du possible. L'efficacité des traitements complémentaires reste très mal évaluée. Le pronostic des tumeurs pseudo-

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

papillaires et solides du pancréas est bon. La survie à long terme après résection complète est excellente. Une surveillance prolongée est justifiée à la recherche d'une récurrence parfois très tardive soit locorégionale ou métastatique quel que soit le type d'exérèse.

ABSTRACT

Title : Pseudo- papillary and solid tumor of the pancreas : 9 cases and analyze of the literature

Author : JANATI IDRISSEI BADR

Keywords : pseudo –papillary tumor and solid, pancreas, immunohistochemistry, histogenesis, surgery.

The pseudo- papillary tumor of the pancreas and solid tumor is rare, slowly progressive, With reduced malignancy .individualized for the first time in 1959 by Frantz.

It is tumor that reached electively young women an average age of 26. The radiological characteristics of this tumor are essential and can be fruitfully compared with those of clinical and epidemiological data to guide and suggest the diagnosis.

But the diagnosis results of the study pathology coupled to that of immunohistochemistry, and can also take away an endocrine tumor, the main differential diagnosis. An embryological origin is mentioned, and the hypothesis of a migration from ovarian germ cells now seems possible.

The Treatment is exclusively surgical, ranging from a simple lumpectomy with partial or total pancreatectomy depending on the topography of the tumor. A resection of all tumor lesions including metastases for aggressive forms with oncologic ally sound surgical margined. The effectiveness of complementary therapies remains poorly evaluated. Its prognosis is excellent. The long-term survival after complete resection is excellent. A prolonged surveillance is warranted to look for some very late recurrence let it be locoregional or metastatic regardless of the type of resection.

المعولن: الورم شبه الحليمي والصلب بالمعتل

من كصرف: جناتي ادريسي بدر

الكلمات الأمامية: الورم شبه حليمي والصلب للمعتلة - الدراسات الكيمائية

النسجية المناعية- الفحص النسيجي - عملية جراحية.

الورم شبه الحليمي والصلب للمعتلة هو ورم نادر ذو تطور بطيء كشف للمرة الأولى في 1959 من قبل فرانتس.

يصيب هذا الورم النساء الشابات، في متوسط عمر يبلغ 26 . الخصائص الإشعاعية لهذا الورم ضرورية لأن ارتباطها بالبيانات السريرية والوبائية، يمكن من الإشارة إلى التشخيص. لكن يظل الفحص النسيجي، مقرونا بالدراسات الكيمائية النسيجية المناعية مفتاح التشخيص، حيث يمكن أيضا من استثناء ورم الغدد الصماء، الذي يعتبر التشخيص التفريقي الرئيسي.

تم استحضار الأصل الجيني وفرضية حدوث الهجرة من الخلايا الجينية للمبيض تبدو كذلك ممكنة اليوم. العلاج الوحيد هو الجراحة بدءا من الاصال الجزئي للورم وصولا إلى الاستئصال الكلي للمعتلة. كما يجب كذلك استئصال النقائل والأعضاء المجاورة المصابة كلما أمكن ذلك. تقييم فعالية العلاجات التكميلية لا يزال ضعيفا.

يعتبر إنذار هذا الورم جيدا والبقاء على المدى الطويل بعد الاستئصال الكامل ممتازا. المراقبة المستمرة مستوجبة بحثا عن الانتكاس أو النقائل أيا كان نوع البثر.

Abréviations

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

AFP : Alpha feoto protéine

ASP : Abdomen sans préparation

CPRE : Cholangio-pancréatographie rétrograde endoscopique

CPRM : Cholangio-pancréatographie-IRM

CS : Cystadénome séreux

D 2 : Deuxième portion du duodénum

DPC : Duodéno-pancréatectomie céphalique

IRM : Imagerie par résonance magnétique

NSE : Neuron spécifique enolase

TPPSP : Tumeur pseudo-papillaire et solide du pancréas

TDM : Tomodensitométrie

TEP : Tumeurs endocrines du pancréas

TIPMP : Tumeur intracanalair papillaire et mucineuse

Bibliographie

- 1- Samuyimen Igbinosa, pseudopapillary tumor of the pancreas. An Algorithmic Approach Saint Peter's University Hospital. New, NJ, USA JOP 2011 May 6; 12(3) :262-265.
- 2- Lichtenstein L. Papillary cystadenocarcinoma of the pancreas. Am J Cancer 1934; 21 : 542-553.
- 3- Theodossios Papavramidis , MD, Spiros papavramidis, MD, PhD. Solid Pseudopapillary tumors of the Pancreas : Review of 718 Patients Reported in English literature. 2005 by the American college of Surgeons.
- 4- Ning Guo, Quan B. Zhou, Ru F . Chen , Sheng Q. Zou, Zhi H. Li , Qing, Jie Wang, Jis Chen, Diagnosis and surgical treatment of solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas : analysis of 24 cases; 2011 Association médicale canadienne.
- 5- Lee Jk, Tyan YS . Detection of a solid pseudopapillary tumor of the pancreas with F-18 FDG positron emission tomography. Clin Nucl Med 2005;30:187-8.
- 6- Settar Bostanoglu, Emrah Otan, Saadet Akturan, Enver Okan Hamamci, Akin Bostanoglu, Aysun Gokce, levent Albayrak . Frantz's Tumor (Solid Pseudopapillary Tumor) of the Pancreas. A Case Report . JOP . 2009 Mar 9 ; 10 (2) : 209-211.
- 7- Sivent N, Monpoux F , Varini JP , Tommasi C , Menneguz C , Mariani R . Tumeur Kystique et papillaire du pancréas : une cause rare de masse abdominale. Archiv Pédiatr 1998 ; 5 : 637-40.
- 8- Reddy S , Cameron JL, Scudiere J, Hruban RH, Fishman EK, Ahuja N, et al . Surgical management of solid –pseudopapillary neoplasms of the pancreas (Frantz or Hamoudi tumors) : A large single – institutional series. J Am Coll Surg 2009; 208: 950-959.

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

- 9- Wang DB, Wang QB, chai WM, Deng XX. Imaging features of solid pseudopapillary tumor of the pancreas on multi-detector row computed tomography. *World J Gastroenterol* 2009; 15 : 829-835.
- 10- Kloppel G, Solcia E; World health organization, histological typing of tumors of the exocrine pancreas. Berlin 1996.
- 11- Rouvier, H . Anatomie humaine : descriptive, topographique et fonctionnelle tome 2.
- 12- Anatomie Netter abdomen.
- 13- Markus kosmahl, Laila S. Seada, U. Jänig, Dieter Harms and G.klippel ; Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas : its origin revisited, Original Article, 2000.
- 14- Nathash Kallichanda, Steve Tsai, Bruce E. Stabile, Virigil Buslon, Doris L . Delgado, Samuel W . French. Histogenesis of solid pseudopapillary tumor of the pancreas : The case for the centroacinar cell of origin. *Experimental and Molecular Pathology* 81 (2006) 101-107.
- 15- Lieber, M.R., Lack, E.E., Robers. Solid and papillary epithelial neoplasm of the pancreas. An ultrastructure and immunocytochemical study of six cases. *Am. J. Surg. Pathol.*(1987).11,85-93.
- 16- Von Herbay, A, Sieg, B, Otto, H.F; Solid –cystic tumor of the pancreas. An endocrine neoplasm? *Virchows Arch . A*(1990) 416,535-538.
- 17- Miettinen, M, Partanen, S, Fraki, O. , Kivilaakso, E. Papillary cystic tumor of the pancreas: an analysis of cellular differentiation by electron microscopy and immunohistochemistry. *Am. J. Surg. Pathol.*(1987) 11,855-865.
- 18- Chen, C., Jing, W., Gulati, P., Vargas, H., French , S.W. Melanocytic differentiation in a solid pseudopapillary tumor of the pancreas. *J. Gastroenterol.*(2004) 39,579-583.

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

- 19- Stommer, P., Kraus, J, Stolte, M. Solid and cystic pancreatic tumor
Clinical histochemical, and electron microscopic features in ten cases.
Cancer (1991) 67, 1635-1641.
- 20- Kissone, J.M Pancreatoblastoma and solid and cystic papillary tumor :
Two tumors related to pancreatic ontogeny. Semin. Diagn. Pathol. (1994)
11,152-164.
- 21- Denis MA, Frere A, Brixko C, Dresse D, Denoël A, et al. Tumeur
pseudo-papillaire pancréatique révélée par de varices oeso-gastriques
secondaire à une cirrhose biliaire par une compression cholédocienne.
Gastroenterol Clin Biol 2005 ; 29 :291-293.
- 22- Podevin A , Triau SB , Mirallié EC. Tumeurs pseudopapillaires et
solides du pancreas : à propos de cinq cas et revue de la littérature. Ann
Chir 2003 ; 128 :543-8.
- 23- Balercia. Gsolid- cystic tumor of the pancréas. An extensive
ultrastructural Study of 14 cases. J submicrosc cystol path 1995;27(3)
:331-40.
- 24- Solid and papillary epithelial neoplasms of the pancreas: aggressive
resection for cure. Am Surg 2001 ; 67(12):1195-9.
- 25- Shlosnagle, D.C , Campbell, W.G .The papillary and solid neoplasm of
the pancreas: a report of 2 cases with electron microscopy.One containing
neurosecretory granules.1981;47,2603-2610.
- 26- Viores,S.A., Bonnin, J.M,Rubinstein, L.J. Immunohistochemical
demonstration NSE in neoplasms of CNS and other tissues.
Arch.Pathol.1987.
- 27- Remadi S;Mac Gee W; papillary-cystic tumor of the pancreas :
Diagnostic cythopathol 1996;15(5) : 398-402.
- 28- Choi JY , Kim MJ, Kim JH, Kim SH, Lim JS, Oh YT, et al. Solid
pseudopapillary tumor of the pancreas: typical and atypical
manifestations. AJR Am J Roentgenol 2006; 187:W178-86.

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

- 29- Martin RC, Klimstra DS, Brennan MF, Conlon KC. Solidpseudopapillarytumor of the pancreas : typical and atypical manifestations . AJR Am J Roentgenol 2006; 187:W178-86.
- 30- Mulkeen AL, Yoo PS, Cha C. Less Common neoplasms of the pancreas. World J Gastroenterol 2006; 12:3180-5.
- 31- Cubilla AL, Fitzgerald PJ . Classification of pancreatic cancer (nonendocrine) . Mayo Clin Proc 1979; 54 : 449-458.
- 32- Sheeham MK, Beck K, Pickerman J , Aranha GV. Spectrum of cystic neoplasms of the pancreas and their surgical management . Arch Surg 2003; 138: 657-662.
- 33- Morohoshi T, Kanda M, Hone A, et al. Immunocytochemical markers of uncommon pancreatic tumors . Cancer 1987; 19:739-747.
- 34- Lam KY, LoCY, Fan ST.Pancreatic solid-cystic –papillary tumor: clinicopathologic features in eight patients from Hong Kong and review of the literature. World J Surg 1999;23:1045-1050.
- 35- Sheeham M, Latona C, Aranha G, Pickerman G . The increasing problem of unusual pancreatic tumors . Arch Surg 2000;135:644-648.
- 36- Salvia R,Bassi C, Festa L, Falconi M , Crippa S, Butturini G, et al. Clinical and biological behavior of pancreatic and pseudopapillary tumors : report on 31 consecutive patients. J Surg Oncol 2007; 95 : 304-10.
- 37- Kaufman S , Reddick R , Stiegel M, et al. Papillary cystic neoplasms of the pancreas : a curable pancreatic tumor. World J Surg 1986; 10 :8514-859.
- 38- Pertrakis I , Vrachassotakis N , et al. Solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas : report of a case after 10-year follow-up and review of the literature. Pancreatology 2001; 1:123-128.

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

- 39- Frago R, Fabregat J, Jorba R, Garcia-Borobia F, Altet J , Serrano MT , Valls C. Solid pseudopapillary tumors of the pancreas : diagnosis and curative treatment. *Rev Esp Enferm Dig* 2006; 98:809-16.
- 40- Eder F , Shulz HU , Röcken C, Lippert H. Solid –pseudopapillary tumor of the pancreatic tail. *World J Gastroenterol* 2005; 11:4117-9.tum
- 41- Lack EE, levey R, Cassady JR, Vawter GF. Tumors of the exocrine pancreas in children and adolescents : a clinical and pathologic study of eight cases. *Am J Surg Pathol* 1983; 7:319-327.
- 42- Jaksic , Yamam M, Thorner P , et al. A 20-year review of pediatric pancreatic tumors. *J Pediatr Surg* 1992; 27 : 1315-1317.
- 43- Grosfeld JL, Vane DW, Rescorla FJ , et al. Pancreatic tumors in childhood : analysis of 13 cases .*J Pediatr Surg* 1990 ; 25 :1057-1062.
- 44- Colman KM, Doherty MC , Bigler SA. Solid –pseudopapillary tumor of the pancreas. *Radiographics* 2003;23:1644-8.
- 45- Yu PF , Hu ZH , Wang XB, Guo JM, Cheng XD, Zhang YL , Xu Q.Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: A review of 553 cases in Chinese literature . *World J Gastroenterol* 2010; 16 : 1209-1214.
- 46- Chen . S et al the clinicopathol and immunohistochemical analysis of solid-pseudopapillary tumor of the pancreas of 9 cases 2007.
- 47- Leonor Alamo, Saad Al-Qathtani, Francois Gudinchet, Tarek Laswed , Pierre Shnyder, Sabine Schmidt, Maria-Chiara Osterheld, Solid pseudopapillary tumor of the pancreas in children : typical radiological correlation , *Clinical Imaging* 34(2010) 152-156.
- 48- Chung EM , Travis MD, Conran RM. Pancreatic tumors in children : radiologic-pathologic correlation. *Radiographics* 2006;26:1211-38.
- 49- Poustchi- Amin M , Leonidas JC , Valderrama E , Shende A, Paley C , Lanzkowsky P , Kutin N. Papillary –cystic neoplasm of the pancreas. *Pediatr Radiol* 1995; 25: 509-11.

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

- 50- Tang LH, Aydin H , Brennan MF , Klimstra DS . Clinically aggressive Solid pseudopapillary tumors of the pancreas : a report of two cases with components of undifferentiated carcinoma and a comparative clinicopathologic analysis of 34 conventional cases. Am J Surg Pathol 2005 ; 29: 512-9.
- 51- Lee JK, Tyan YS . Detection of a solid pseudopapillary tumor of the pancreas with F -18 FDG positron emission tomography. Clin Nucl Med 2005; 30: 187-8.
- 52- Yamaguchi K , Hirakata R, Kitamura K. Papillary cystic neoplasm of the pancreas : radiological characteristics in 11 cases. Br J Surg 1990;77:1000-1003.
- 53- Buetow PC, Buck JL , Pantongrag –Brown L, et al . Solid and papillary neoplasm of the pancreas : imaging – pathologic correlation in 56 cases . Radiology 1996;199:707-711.
- 54- Lee DH, Yi BH, Lim JW , Ko YT, Sonographic Findings of solid and papillary epithelial neoplasms of the pancreas. J Ultrasound Med 2001; 20 : 1229-1232.
- 55- Nadler EP , Novikov A, Landzberg M, et al. The use of endoscopic ultrasound in the diagnosis of solid pseudopapillary tumors of the pancreas in children. J Pediatr Surg 2002;9:1370-1373.
- 56- Nishihara K, Nagoshi M , Tsuneyoshi M, Yamaguchi K , Hayashi I. Papillary cystic tumors of the pancreas : assesment of their malignant potential. Cancer 1993; 71(1) : 82-92.
- 57- Colman KM, Doherty MC, Bigler SA. Solid –pseudopapillary tumor of the pancreas. Radiographics 2003; 23:1644-8.
- 58- Dong PR, Lu DSK, Degegaro F , et al. Solid and papillary neoplasm of the pancreas : radiological – pathological study of five cases and review of the literature. Clin Radiol 1996;51:702-705.
- 59- F . Delfort , CHU de Montpellier, site mednuc.net .juillet 2011.

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

- 60- Cantisani V, Morteale KJ, Levy A, et al. MR imaging features of solid pseudopapillary tumor of the pancreas in adult and pediatric patients. *Am J Radiol* 2003;181:395-401.
- 61- Dupas B l'apport de la cholangiopancréatographie IRM dans les tumeurs kystiques du pancreas . *Ann chir* 2000.
- 62- Mehta N, Modi L, Patel T , Shah M. Study of cytomorphology of solid pseudopapillary tumor of pancreas and its differential diagnosis. *J Cytol* 2010; 27:118-22.
- 63- Evan P. Nadler , Anna Novikov, Brian R. Landzberg, Mark B.Pochapin , Pochapin, Barbara Centeno, ThomasJ. Fahey, and Nitsana Spigland. The Use of Endoscopic Ultrasound in the Diagnosis of Solid Pseudopapillary Tumors of the Pancreas in Children; *J Pediatr Surg* 37:1370-1373.(USA).
- 64- Brugge WR: Endoscopic ultrasonography : The current status. *Gastroenterology* 115:1577-1583,1998.
- 65- Gress FG , Hawes RH , Savides TJ , et al : Endoscopic ultrasoundguided fine –needle aspiration biopsy using linear array and radial scanning endosonography. *Gastrointest Endosc* 45:243-250,1997.
- 66- Suits J, Frazee R, Erickson RA : Endoscopic ultrasound and fine needle aspiration for the evaluation of pancreatic masses. *Arch Surg* 134: 639-642,1999.
- 67- Williams DB, Sahai AV, Aabakken L, et al : Endoscopic ultrasound guided fine needle aspiration biopsy : A large single centre experience. *Gut* 44:720-726,1999.
- 68- Voss M. value of endoscopic ultrasound guided fine needle aspiration biopsy in the diagnosis of solid pancreatic masses.2000.
- 69- Hamme P.Internet diagnostique de l'analyse du liquide de ponction des lésions kystiques du pancréas : données actuelle, limites et perspectives. *J Radiol* 2000.

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

- 70- M. Abid , K. Ben Salah, M.A Guirat, H. Khelif, A.Khabir , F.Frikha, R.Mzali , M.Ben Amara, M.I Beyrouti, The solid pseudopopillary tumor of pancreas : Two cases and literature review. La Revue de médecine interne 30(2009) 440-442.
- 71- Pasquiou C, Scoazec JY , Gentil-Perret A, taniere B , Ranchere-Vince D , et Al. Tumeurs pseudo-papillaires et solides du pancreas . Etude anatomoclinique de 13 cas.gastroenterol clin boil 1999;23 :207-14
- 72- Machado MCC, Machado MA , Bacchella t , JUKernura J , et al .Solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas: distinct patterns of onset , diagnosis , for male versus female patients.J surgery 2008;143 :29-34
- 73- Podevin J, Triau S, Miralie E , Le borgne . tumeurs pseudopapillaires et solides du pancreas : à propos de cinq cas et revue de la littérature . Annales de chirurgie 2003 ; 128:543-548
- 74- Yu PF , HU ZH , Guo GM , Cheng Xd , ZHANG Yl , Xu Q.Solid psudopapillary tumor of the pancreas : A review of 553 cases in chine literature. World J gastroentérol 2010;16 : 1209-1214
- 75- Denis MA. Frère A, brixo C, dresse D, Denoel A, et Al.tumeur pseudopapillaire pancréatique révélée par une rupture des barices oeso-gastriques secondaire à une cirrhose biliaire par une compression cholédocienne. Gastroenterol Clin Biol 2005;29 : 291-293.
- 76- Liloyd FP , kang J .Multifocal papillary-cystic neoplasm of the panceas. J Nat Med Assoc 2003; 95 : 1204-1207.
- 77- Gedaly R, Toledano A, Millan G, Essinfeld H , Zambrano VJ.Treatemant of liver metastases from a solid pseudopapillary tumor of the pancreas. J Hepatobiliary Pancreat Surg 2006;13:587-90.
- 78- Slidell MP , Schmidt EF , Rossi c , Becker TE . solid pseudopapillary tumor in a pancreatic rest of the jejunum.journal of pediatric surgery 2009 , 44 , 25-27.

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

- 79- Pettinato G , Manivel JC , Ravetto C , Terracino LM , Gould EW , Di tuoro a , et al. A clinicopathologic study of 20 cases with cytologic , immunohistochemical , ultrsructural and flow cytomètric observations and review of the literature . Am j Clin patho 1992 ; 98 ; 478-488 .
- 80- G.Klöppel, J. Luttges, D.S. Klimstra, R.H. Hruban, S.E. Kern,G.Adler, Solidpseudopapillary neoplasm, in : S.R Hamilton , L.A. Aaltonen (Eds), World Health Organization Classification of Tumors, Pathology and genetics of tumors of the digestive system, LARC Press, Lyon 2000, pp.246-248.
- 81- Adamthwaite J A Verbke CS , Stringer MB , guillou PJ , Menon KJ.solid pseudopapillary tumor of the pancreas : divers presentation , outcome and histology .JOP 2006 ; 7 : 635-642.
- 82- Rutland B , Pollok j , Thompson L , Tucker A , Boudreaux C . solid pseudo-papillary tumor : A report of three cases adultes males diagnosed utilizing three different modalities . Diagnostic cytopathology 2006 ; 234-238 .
- 83- Vargas Serrano b , dominiguez ferreras E , chincin Espina D .for cases of solid pseudopapillary tumor of the pancreas : imaging findings and pathological coorelations .EJR 2006; 58 : 132-139 .
- 84- Salvi a r , Bassi c , Festa L , Falconi L , crippla s et al . clinical and biological behavior of pancreatic solid pseudopapillary timors : report on 31 consecutve patients . surg oncol 2007 ; 95 ; 304-310 .
- 85- Park SE , Park NS , Chun JM , Park NW et al . A case of recurrent solid pseudopapillary tumor of the pancreas with involvement of the spleen and kidney. Cancer Res Treat 2006 ; 38 : 118-120 .
- 86- Santini D , Poli F , Lega S . solid-papillary tumor of the pancreas : histopathology . JOP 2006; 7 : 131-136 .

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

- 87- Mc Farlane M , plummer JM , Patterson j , Pencle FK . Solid pseudo papillary tumor of the pancreas as a rare cause of gastric outlet obstruction : a case report . Biomed central 2008 ; 1 : 374-377 .
- 88- Sivent n , monpoux f , varini JP , Tommasi C , Mennegus C , Mariani R .tumeur kystique et papillaire du pancreas : une cause rare de masse abdominal . archive pediater 1998 ; 5 : 637-640 .
- 89- Papavramidis c , Papavramidis S . Solid pseudopapillary tumors of the pancreas : review of 718 patients reported in english literature . J Am Coll Surg 2005 ; 200 : 965-972 .
- 90- Roche J, Vancina S, Beraud G, Justrabo E, Durabd A, Frairot A, Volle L.Tumeur papillaire et kystique du pancreas. Etude en microscopie optique, en immunohistochimie, et en ultrastructure, à propos d'un cas. Rev Med Interne 1990 ; 5 :399-402.
- 91- Rutland B, Pollock J, Thompson L, Tucker A, Boudreaux C.Solid-pseudopapillary tumor : A report of three cases in adult males diagnosed utilizing three different modalities. Diagnostic Cytopathology 2006;35:234-238.
- 92- Maffuz A, Bustamante FT, Silva JA, Torres-Vargas S. Preoperative gemcitabine for unresectable, solid pseudopapillary tumor of the pancreas. Lancet Oncol 2005;6:185-186.
- 93- Danon O, Mofredj A, Morsil F , Arnould MD, Pariente D, Waguët J. Tumeur papillaire solide du pancreas chez un enfant. Ann Med Interne 2000 ; 151 :606-8.
- 94- Wunsch LP, Flemming P, Werner U, et al. Diagnosis and treatment of papillary cystic tumor of the pancreas in children. Case report. Eur J Pediatr Surg 1997;7 :45-47.
- 95- Rebhandl W, Felderbauer FX, Puig S, et al. Solid – pseudopapillary tumor of the pancreas (Frantz tumor) in children: report of four cases and review of the literature. J Surg Oncol 2001;20:221-224.

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

- 96- Lai ECH, Lau WY .Diagnosis and management strategy for cystic neoplasm of the pancreas. *International journal of Surgery* 2009;7:7-11.
- 97- Lam KY, LoCY, Fan ST. Pancreatic solid-cystic-papillary tumor: clinicopathologic features in eight patients from Hong Kong and review of the literature. *World J Surg* 1999;21:432-445.
- 98- Warshaw A, Compton C, Lewadrowski K, et al .Cystic tumors of the pancreas.*Ann Surg* 1990;23:1045-105.
- 99- Yamaguchi K, Hirakata R, Kitamura K.Papillary cystic neoplasm of the pancreas: radiological and pathological characteristics in 11 cases. *Br J Surg* 1990;77:1000-1003.
- 100- Dong PR, Lu DSK, Degegario F, et al. Solid and papillary neoplasm of the pancreas : radiological – pathological study of five cases and review of the literature.*Clin Radiol* 1996;51:702-705.
- 101- Zhang H, Liang T, Wang W, Shen Y, Ren G, Zheng S. Diagnosis and treatment of solid pseudopapillary tumor of the pancreas. *Hepatobiliary Pancreat Dis Int* 2006;5:454-8.
- 102- Cheng – Hong P, Dong- Feng C, Guang –Wen Z, Yang M. The solid pseudopapillary tumor of pancreas: the clinical characteristics and surgical treatment.*J Surg Res* 2006;131:276-82.
- 103- Tang LH, Aydin H, Brennan MF, Klimstra Ds Clinically aggressive solid pseudopapillary tumors of the pancreas : a report of two cases with components of undifferentiated carcinoma and a comparative clinicopathologic analysis of 34 conventional cases. *Am J Surg Pathol* 2005 ;29 :512-9.
- 104- Podevin J, tumeurs pseudopapillaires et solides du pancréas: à repos de cinq cas et revue de la littérature. *Ann de chi* 2003.
- 105- Martin RC, Klimstra DS, Brennan MF , Colon KC. Solidpseudopapillary tumor of the pancreas : a surgical enigma ? *Ann Surg Oncol* 2002; 9:35-40. Mulkeen AL, Yoo PS, Cha C.Less.

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

- 106- Matsunou H, Konishi F. Papillary-cystic neoplasm of the pancreas: A clinicopathologic study concerning the tumor aging and malignancy of nine cases. *Cancer* 1990 65 : 283-291.
- 107- Frago R, Fabregat J, Jorbat R, Garcia – Borobia F, Altet J, Serrano MT, Valls C. Solid pseudopapillary tumors of the pancreas: diagnosis and curative treatment. *Rev Esp Enferm Dig* 2006; 98:809-16.
- 108- Frago R, Fabregat J, Jorba R, Garcia – Borobia F, Altet J, Serrano MT, Valls C. Solid pseudopapillary tumors of the pancreas: diagnosis and curative treatment. *Rev Esp Enferm Dig* 2006; 98:809-16.
- 109- Martin RC, Klimstra DS , Brennan MF, Conlon KC. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas : a surgical enigma ? *Ann Surg Oncol* 2002; 9:35-40.
- 110- Martin RC, Klimstra DS , Brennan MF, Conlon KC. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas : a surgical enigma ? *Ann Surg Oncol* 2002; 9:35-40.
- 111- Wataru Sumidaa, Kenitiro Kakahisa Tainakaa, Yasuyuki Onoa, Tetsuya Kiuchib, Hisami Andoa . Liver transplantation for multiple
- 112- Matsuda Y, Imai Y, Kawata S, et al. Papillary-cystic neoplasm of the pancreas with multiple hepatic metastases : a case report. *Gastroenterol Jpn* 1987 ;22 :379-84.
- 113- Huang HL, Shih SC, Chang WH, et al. Solid pseudopapillary tumor of the pancreas: clinical experience and literature review. *World J Gastroenterol* 2005;11:1403-9.
- 114- Ky A, Shilyansky J, Gestle J, et al. Experience with papillary and solid epithelial neoplasms of the pancreas in children. *J Pediatr Surg* 1998;33:42-4.
- 115- Scalfani LM, Reuter VE, Coit DG, et al. The malignant nature of papillary and cystic neoplasm of the pancreas. *Cancer* 1991 ;68 :153-8.

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

- 116- Danon O, Mofredj A, Morsli F, Arnould MD, Pariente D, Waguët J. Tumeur papillaire solide du pancréas chez un enfant. *Ann Med Interne* 2000,151 :606-8.
- 117- Petrone MC , Arcidiacpno PG . Role of endoscopic ultrasound in the diagnosis of cistic tumors of the pancreas . *Digestive and liver disease* 2008 ; 40 : 847-853 .
- 118- Fried P , cooper J , balthazar E , Fazzini E , newall J . A role for radiotherapy in the treatment of solid and papillary neoplasms of the pancreas . *Cancer* 1985 ; 56 : 2783-2785 .
- 119- Deest G , Gauss X , kerdaron R , piquard A Lagasse JP . Apport de l'échoendoscopie pour le diagnostic des TPPS du pancréas . *Gastroentérologie clinique et biologique* 2008 ; 32 : 813-815 .
- 120- Master SS , Savides N . Diagnosis of solid pseudopapillary neoplasm of the pancreas by EUS-guided FNA. *American society for gastrointestinal endoscopy* 2003 ; 57 : 965-968 .
- 121- Sahu SK , raghuvanshi S , srivastava P singh P , sachan PK , bahl Dv. Papillary cystic and solid tumor of the pancreas . *JK science* 2008 ; 10 : 191-193 .
- 122- Voss M , hammel p , molas g , palazzo L , dancour A , Ontool D , terris b , Degott C , Bernades P . Value of the endoscopic ultrasound guided fine needle aspiration biopsy in the diagnosis of solid pancreatic masses . *gut* 2000 ; 46 : 2444-249 .
- 123- Hammel p . Interet diagnostique de l'analyse du liquide de ponction des lésions kystiques du pancréas : données actuelles limites et perspectives. *radiol* 2000 ; 81 :487-490 .
- 124- Bhanot P , Nealon WH , Walser EM , bhutani MS , Tang WW , logrono L . Clinical , imaging and cytopathological features of solid pseudopapillary tumor of the pancreas : a clinicopathologic of three cases and review of the littérature . *Diagn cytopathol* 2005 ; 33 : 421-428 .

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

- 125- Li Li , Jinsong Li , Chunyan Hao , cuijuan zhang kun mu , Yan Wang , Tingguo Zhang . immunohistochemical evaluation of solid pseudopapillary tumors of the pancreas : the expression pattern of CD 99 is highly unique . *Cancr letters* 310 ; 2011 ; 9-14 .
- 126- G kloppel , Luttges , DS Klimstra , R H hruban , Se Kern , G Alder. Solidpseudopapillary neoplasm : SR hamilton , LA Aaltonen , World Health Organisation classification of tumors , pathology and genetics of tumors of the digestive system , LARC press , lyon 2000 , pp . 246-248 .
- 127- C Geers , P Moulin , J F Gigot b weynand , P Dpers , J Rahier , C sempoux , Solid and pseudopapillary tumor of the pancreas : review and new insights into pathogenesis , *Am J surg Pathol* . 30 ; 2006 ; 1243-1249 .
- 128- Shaoquin c , shengquan Z , Qibao D , peisheng H , Waihua C . The clinicopathological and immunohistochemical analysis of solid pseudopapillary tumor of the pancreas : repport of nine cases . *J NANJ Med Univ* 2007 ; 21 : 398-340 .
- 129- S.Serra, S.Salahshor, M.Fagih, F. Niakosari , J.M.Radhi , R.Chetty Nuclear expression of E-cadherin in solid pseudopapillary tumors of the pancreas, *J.Pancreas* 8(2007) 296-303.
- 130- K.Notohara,S. Hamazaki , C. Tsukayama, S. Nakamoto , K.Kawabata, K.Mizobuchi, K. Sakamoto, S. Okada, Solid-pseudopapillary tumor of the pancreas: immunohistochemical localization of neuroendocrine markers and CD10, *Am.J.Surg. Pathol.*24(2000) 1361-1371.
- 131- S.C Abraham , D.S . Klimstra, R.E.Wilentz, C.J.Yeo, K.Colon, M. Brennan, J.L.Cameron, T.T. Wu , RH .Hruban , Solid – pseudopapillary tumors of the pancreas are genetically distinct from pancreatic ductal adenocarcinomas and almost always harbor beta-catenin mutations,*Am.J.Pathol* .160(2002)1361-1369.

Tumeur pseudopapillaire et solide du pancréas

- 132- S.Min Kim, C.D. Sun, K.C . Park, H.G.Kim , W.J.Lee,S.H.Choi ,
Accumulation of betacatenin protein, mutations in exon -3 of the
betacatenin gene and a loss of heterozygosity of 5q22 in solid
pseudopapillary tumor of the pancreas, *J.Surg. Oncol.*94(2006)418-425.
- 133- R.Chetty, S.Serra, S.L. Asa, Loss of membrane localization and
aberrant nuclear E-cadherin expression correlates with invasion in
pancreatic endocrine tumors, *Am.J.Surg.Pathol.*32 (2008)413-419.
- 134- Lam KY , Locy , Fan ST . Pancreatic solid pseudo-papillary tumor :
clinicopathologic features in eight patients from Hong Kong and review
of the littérature . *World j surg* 1999 ; 212 : 432-445 .
- 135- Gant Ld , Lauwers , Meloni AM , Stone JF , betz JL , vogel S , sandbeg
AA . unbalanced chromosomal translocation in a solid and cystic
papillary epithelial neoplasm of the pancreas . *Am j surg Pathol* 1996 ;
20 : 339-345 .
- 136- Maitra A , weinberg AG , Shneider n , patterson K . detection of
translocation and EWS-FLI-1 fusion tyranscript in a case of solid
pseudopapillary tumor of the Pancreas . *Pediatr dev Pathol* 2000 ; 3 : 603-
605 .
- 137- Masturba k , nigami h , harigaya H , baba K . chromosome abnormality
in solid and cystic tumor of the pancreas . *Am j Gastroenterol* 1997 ; 97 :
1219-1221 .
- 138- Kashima K , hayashida Y , Yokoyama S , Nagahama J , Sato K , Daa T
, Gamachi A , Nakayama L . cytology features of solid and cystic tumor
of the pancreas . *Acta cytol* 1997 ; 41 : 443-449 .

Serment d'Hippocrate

Au moment d'être admis à devenir membre de la profession médicale, je m'engage solennellement à consacrer ma vie au service de l'humanité.

- *Je traiterai mes maîtres avec le respect et la reconnaissance qui leur sont dûs.*
- *Je pratiquerai ma profession avec conscience et dignité. La santé de mes malades sera mon premier but.*
- *Je ne trahirai pas les secrets qui me seront confiés.*
- *Je maintiendrai par tous les moyens en mon pouvoir l'honneur et les nobles traditions de la profession médicale.*
- *Les médecins seront mes frères.*
- *Aucune considération de religion, de nationalité, de race, aucune considération politique et sociale ne s'interposera entre mon devoir et mon patient.*
- *Je maintiendrai le respect de la vie humaine dès la conception.*
- *Même sous la menace, je n'userai pas de mes connaissances médicales d'une façon contraire aux lois de l'humanité.*
- *Je m'y engage librement et sur mon honneur.*

قسم أبقراط

بسم الله الرحمن الرحيم

أقسم بالله العظيم

في هذه اللحظة التي يتم فيها قبولي عضوا في المهنة الطبية أتعهد علانية:

- < بأن أكرس حياتي لمخدمة الإنسانية.
 - < وأن أحترم أساتذتي وأعترف لهم بالجهد الذي يستحقونه.
 - < وأن أمارس مهنتي بواجب من ضميري وشرعية في جاعلا صحة مريض هدي في الأول.
 - < وأن لا أفشي الأسرار المهددة الي.
 - < وأن أحافظ بكل ما لدي من وسائل على الشرف والتقاليد النبيلة لمهنة الطب.
 - < وأن أعتبر سائر الأطباء إخوة لي.
 - < وأن أقوم بواجبي نحو مرضاي بدون أي اعتبار ديني أو وطني أو عرقي أو سياسي أو اجتماعي.
 - < وأن أحافظ بكل حزم على احترام الحياة الإنسانية منذ نشأتها.
 - < وأن لا أستعمل معلوماتي الطبية بطريق يضر بحقوق الإنسان مهما لاقيت من تهديد.
 - < بكل هذا أتعهد عن كامل اختيار ومقسما بشري في.
- والله على ما أقول شهيد.

كلية الطب والصيدلة بالرباط

15:

2013 :

الورم شبه الحليمي والصلب للمعكثة
9 حالات ومراجعة للأدبيات

قدمت ونوقشت علانية يوم :

السيد : جناتي ادريسي بدر

1979 23

٤ ١

الكلمات الأساسية : الورم شبه الحليمي والصلب للمعكثة – الدراسات الكيميائية النسيجية
المناعية – الفحص النسيجي

رئيسة ومشرفة

السيد : نجات محاسيني

التشريح الدقيق

السيد : زكية البرنوصي

التشريح الدقيق

السيد :

السيد : أحمد جهيد

مبرز في التشريح الدقيق